FACULTÉ DE MÉDECINE DE DIJON

Année 1973 - N° 33

LA MÉNINGOCELE SACRÉE ANTÉRIEURE

THESE

présentée

à la Faculté de Médecine de DIJON

et soutenue publiquement le **24 Octobre 1973**

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

GEAY Jean-Pierre

né le 16 Février 1944

à AUTUN (Saône-et-Loire)

FACULTÉ DE MÉDECINE DE DIJON

Année 1973 - N°

LA MÉNINGOCELE SACRÉE ANTÉRIEURE

THESE

présentée

à la Faculté de Médecine de DIJON

et soutenue publiquement le **24 Octobre 1973**

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

GEAY Jean-Pierre

né le 16 Février 1944

à AUTUN (Saône-et-Loire)

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549814_0002

PERSONNEL DE LA FACULTE

M. F. CABANNE : Doyen
M. J.B. BOUHEY : Assesseur
M. A. MARIN : Assesseur
M. R. PUTELAT : Assesseur

M. J. GUYOT : Professeur honoraire
M. F. BARON : Professeur nonoraire

Professeurs titulaires

Anatomie, P. BARRY

Anatomie pathologique, F. CABANNE

Chimie biologique, P. PADIEU

Clinique chirurgicale, H. VIARD

Clinique médicale, P. CORTET

Clinique obstétricale, J. JAHIER

Clinique médicale infantile, M. ALISON

Clinique neuropsychiatrique, J. BALLIVET

Histologie, G. RUCART

Médecine légale & du travail, A. MARIN

Pathologie médicale, R. PUTELAT

Physiologie, J. KLEPPING

Physique médicale, P. GAILLIARD

Sémiologie médicale, J.B. BOUHEY

Professeurs sans chaire

Anatomie pathologique, R. MICHIELS

Biochimie médicale, J. DEDREUX

Hépatologie, Gastro-entérologie, Cl. KLEPPING

Hygiène, Médecine préventive & Médecine du travail, M. CARON

Maladies infectieuses, F. DESTAING

Parasitologie, Madame Y. ROUGET

Professeurs chargés de cours à titre permanent

Bactériologie, P. PICHAT

Pathologie chirurgicale, J. DUBARD

Maîtres de Conférences agrégés

Anatomie & Orgagénèse, J. M. AUTISSIER

Anesthésiologie, B. CAILLARD

Cancérologie, J. GUERRIN

Chirurgie générale, P. AUPECLE

S. BRIET

C. FERRY

G. Cl. LECLERC

J. SALASC

Gynécologie & Obstétrique, N...

Hématologie, Immunologie, Sérologie, A. DUZER

Médecine & Chirurgie expérimentales et comparées, F. MARTIN

Médecine interne, M. GAUDET

P. LOUIS

N...

Neurochirurgie, A. THIERRY

Pédiatrie & Puériculture, J. L. NIVELON

Pharmacologie, A. ESCOUSSE

Physiologie, J.P. DIDIER

Pneumo-phtisiologie, L. JEANNIN

Radiologie, J. P. MABILLE

J. Cl. HORIOT

M. WEILLER

Professeur associé

Gastro-entérologie & Hépatologie, N...

Agrégés libres

Dermatologie & Syphiligraphie, J. L. CHAPUIS

Ophtalmologie, P. G. MOREAU

Urologie, R. GAYET.

La Faculté de Médecine de Dijon déclare que les opinions émises dans les thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle entend ne leur donner ni approbation ni improbation.

JURY DE LA THESE

Président : Monsieur le Professeur H. VIARD

Membres : Monsieur le Professeur J. JAHIER
Monsieur le Professeur Agrégé A. THIERRY
Monsieur le Professeur Agrégé J.L. NIVELON

Membre invité : Monsieur le Professeur L. MANSUY

A MA FEMME

Dont la tendresse a toujours été pour moi le plus puissant réconfort. L'aide qu'elle m'a apportée dans ce travail est considérable. Ces pages lui sont dédiées en témoignage de mon admiration et ma très profonde affection.

A MON PERE

Je luis dois tout. Il a consenti les plus généreux sacrifices pour permettre ma réussite et ce jour l'aurait comblé de bonheur. Son souvenir demeure vivant en ma pensée et je lui garde un respect et une reconnaissance infinis.

A MA MERE

Dont le soutien et l'affection ont permis l'heureuse conclusion de ces longues années. Qu'elle trouve ici le témoignage de ma reconnaissance et de ma profonde tendresse.

A MES BEAUX-PARENTS

Dont le secours constant et la vigilante affection n'ont jamais failli au cours de cette lente progression. Qu'ils soient assurés de ma vive gratitude.

A MADEMOISELLE CHAMPAY

Qui n'a cessé de me prodiguer sa tendresse depuis l'enfance.

A MA SOEUR ET A MON BEAU-FRERE.

A TOUTE MA FAMILLE.

A TOUS MES AMIS.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur H. VIARD.

Il a été notre Maître aux Hôpitaux de Dijon.

Nous espérons que ce travail lui conviendra et sera pour lui un témoignage de la qualité de son enseignement. Nous le remercions d'avoir accepté de présider notre thèse et nous le prions de trouver ici l'expression de notre respectueuse admiration.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR L. MANSUY

Il a bien voulu nous confier une observation provenant de son service et il a bien voulu se déplacer pour juger notre thèse.

Nous lui sommes donc extrêmement reconnaissant et nous le remercions de la bienveillante affabilité avec laquelle il nous a accueilli.

Nous savons quels liens l'unissent à Monsieur le Professeur Agrégé A. THIERRY et nous le prions de trouver dans ce travail l'expression de la reconnaissance de son élève en même temps que celle de notre propre reconnaissance.

C'est grâce à sa vaste expérience de la Neuro-Chirurgie rachidienne que ce travail a été possible.

A NOS JUGES

- Monsieur le Professeur J. JAHIER

Nous avons été l'élève de son Maître, Monsieur le Professeur, F. Baron.
Nous le remercions de s'être intéressé à notre travail et nous le prions de trouver ici l'expression de notre reconnaissance.

- Monsieur le Professeur Agrégé A. THIERRY

Il nous a fait l'honneur de nous confier ce travail.
Il nous a conseillé et a bien voulu participer intensément à sa réalisation.
Nous avons pu apprécier la bienveillance de son accueil et la patience qu'il a témoignée envers nous malgré ses tâches importantes.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de notre profonde admiration et de notre respectueuse gratitude.

- Monsieur le Professeur Agrégé J. L. NIVELON

Il a bien voulu s'intéresser à notre travail.
Nous lui sommes très reconnaissant d'avoir accepté de le juger.

Qu'il soit assuré de notre vive gratitude et de notre profond respect.

- A MONSIEUR LE DOCTEUR D. BINNERT

Assistant Chef de Clinique de Radiologie
au C. H. U. de Dijon

Il s'est particulièrement intéressé aux explorations radiologiques de notre malade et aux discussions du diagnostic radiologique de la méningocèle sacrée antérieure.

Nous lui sommes extrêment reconnaissant de la part qu'il a bien voulu prendre à ce travail.

- A MONSIEUR LE DOCTEUR R. DUMAS

Assistant Chef de Clinique au service de Radiologie du C. H. U. de Dijon.

Nous le remercions de la part qu'il a prise dans l'élaboration de ce travail et des nombreuses données bibliographiques qu'il nous a permis d'exploiter.

A MONSIEUR LE DOCTEUR CHAMOUTON

Il a été notre Maître au Centre Hospitalier de Chalon-sur-Saône et nous avons pu apprécier sa haute compétence chirurgicale ainsi que la richesse de ses qualités humaines.

Il nous a inspiré cette thèse et nous a orienté vers Monsieur le Professeur Agrégé A. THIERRY.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de notre gratitude et de notre respectueux attachement.

A NOS MAITRES DU CENTRE HOSPITALIER de Chalon-sur-Saône.

Monsieur le Docteur R. VERCIER

Monsieur le Docteur G. BRIAND
Monsieur le Docteur G. DE GEVIGNEY

Monsieur le Docteur R. BLANC

Monsieur le Docteur F. CHAMOUTON
Monsieur le Docteur G. BOUCHARD
Monsieur le Docteur C. LAUREL

Monsieur le Docteur J. QUENTIN
Monsieur le Docteur M. COPREAUX

Monsieur le Docteur M. DELATTRE
Monsieur le Docteur J. P. FOTIUS

Monsieur le Docteur A. SIMERAY

Monsieur le Docteur J. MICHOULIER
Monsieur le Docteur P. COPEAUX

Madame le Docteur J. MAUREL
Monsieur le Docteur A. COLAS
Monsieur le Docteur R. FAURE
Monsieur le Docteur PAIRARD

Monsieur le Docteur P. REGNARD
Monsieur le Docteur R. VIELLARD
Monsieur le Docteur Y. DALBIGNAT

Monsieur le Docteur G. NOEL
Monsieur le Docteur B. TREMEAU

Monsieur le Docteur M. PLATTOT
Monsieur le Docteur J. RAVEAU

Monsieur le Docteur J. NOVARINA

Monsieur le Docteur P. GUIGNON
Monsieur le Docteur A. PEYLABOUD

Monsieur le Docteur H. MADER
Monsieur le Docteur FINAS
Monsieur le Docteur A. VIELLARD

En remerciement pour l'enseignement qu'ils nous ont donné.

A mes camarades de l'internat de Chalon.

En témoignage d'amitié.

LA MENINGOCELE SACREE ANTERIEURE

INTRODUCTION

La méningocèle sacrée antérieure (antérior sacral méningocèle, pelvis méningocèle, ou sacralis ventralis méningocèle) est une affection assez rare ; le nombre des cas présentés dans la littérature mondiale dépasse à peine la centaine, mais il est certain que de nombreuses observations n'ont pas été publiées car, chez l'homme en particulier, cette malformation peut n'avoir qu'une expression clinique mineure.

Son étude est cependant justifiée par le caractère redoutable des complications auxquelles expose la méconnaissance de sa nature et des règles de son traitement ; alors que, pour un observateur prévenu, le diagnostic en est relativement facile. Elle se présente alors sous un aspect assez bénin.

PETIT - DUTAILLIS, commentant en 1956 la présentation de LAINE et coll., (62) insistait sur le fait que c'est souvent en chirurgie abdominale ou gynécologique que ces malades sont primitivement examinés. Mais c'est en neuro-chirurgie que se posent les problèmes thérapeutiques définitifs.

Notre travail est basé sur la présentation de deux cas récemment observés, l'un dans le service de Monsieur le Professeur L. MANSUY, à l'hôpital Neurologique de Lyon, et qui a déjà fait l'objet d'une publication (103) : l'autre, encore indédit, dans le service de Monsieur le Professeur Agrégé A. THIERRY, à la section de Neuro-chirurgie du Centre Hospitalier Universitaire de Dijon. Cette malade avait été confiée au service de Neuro-chirurgie par Monsieur le Docteur F. CHAMOUTON, qui a été notre maître aux Hôpitaux de Chalon-sur-Saône, et auquel nous sommes lié par une vive reconnaissance.

Nous nous sommes permis de reprendre l'observation présentée par Monsieur le Professeur MANSUY, car les cas ayant été soumis à une surveillance de longue durée sont assez rares. Nous verrons que cette question est, en effet, dominée par l'avenir obstétrical des malades.

A partir de ces deux observations, nous avons repris la revue de la littérature.

I - DEFINITION

La première description de la maladie semble être celle de BRYANT (14), datée de 1837. Nous pensons que le titre même de son article limite exactement le cadre de notre étude : "un cas de déhiscence de la partie antérieure du sacrum associée à un sac kystique pelvien semblable aux tumeurs que l'on observe dans les spina bifida". L'affection était trouvée chez une femme dont l'accouchement avait été catastrophique et qui décéda quatre jours après ses couches.

Il est bien significatif que la lésion ait été découverte pour la première fois à l'occasion d'une complication obstétricale.

Par ailleurs, les termes mêmes de la description de BRYANT nous permettent d'éliminer :

- 1°) Les études tératologiques portant sur des foetus non viables.

- 2°) Certaines malformations complexes, telles que celle présentée par ALEXANDER (3), où, d'un spina bifida postérieur évident, part une méningocèle pelvienne.

- 3°) Les rares cas de méningocèles antérieures lombaires, dont le tableau clinique est volontiers différent ; elles se présentent, en effet, plus souvent comme des tumeurs abdominales. Cependant, SALMON (91) rapporte une observation où la méningocèle, d'origine vraisemblablement pré-lombaire, se développait par trois poches communicantes, abdominale, lombaire et sacrée. D'autre part, la méningocèle sacrée antérieure peut, parfois se révéler sous le masque d'une tumeur abdominale (cas de LAINE (62), d'AMACHER (4), de MACIEJEWSKI (75) de CRAMER (24) de JONES (55).

- 4°) Les méningocèles intra-thoraciques, qui sont, en principe postéro-latérales, et qui se pédiculisent à travers un trou de conjugaison. Leur association avec les scolioses est classique et leurs rapports avec la maladie de RECKLINGHAUSEN sont bien connus (MILES (79), BOOTH (11).

- 5°) Les méningocèles intrasacrées occultes, constituées par une dilatation du cul-de-sac dural à l'intérieur du sacrum. Elles sont beaucoup moins rares. Nous les éliminerons de notre étude, bien que SUTTON (100), GARDNER (40), et bien d'autres auteurs, en fassent des malformations voisines.

En particulier, leur existence permet de développer certaines hypothèses pathogéniques qui font de la méningocèle sacrée antérieure une forme majeure de ces dilatations du cul-de-sac dural à l'intérieur du sacrum.

Notre travail est donc consacré aux mélingocèles développées dans le pelvis à partir d'une déhiscence de la face antérieure du sacrum.

Elles peuvent poser le diagnostic d'une tumeur abdomino-fessière chez le nourisson, ou celui d'une tumeur abdomino-pelvienne chez l'adulte. Mais, dans un certain nombre de cas, elles se présentent comme des tumeurs praevia chez la femme, menaçant la grossesse et l'accouchement normal.

II - HISTORIQUE

Ainsi que nous l'avons mentionné plus haut, la première publication sur la méningocèle sacrée antérieure, parue en 1837 dans "LANCET", est due à BRYANT (14). L'affection s'était révélée par une dystocie chez une femme de 25 ans. Au cours de l'accouchement, se produisit la rupture d'une masse rétro-rectale. La malade décéda quatre jours après ses couches, par suite d'une péritonite. L'autopsie permit de découvrir un sac kystique, à développement pelvien, faisant issue à travers une déhiscence de la paroi antérieure du sacrum.

Les écrits des premiers auteurs traduisent bien leur incertitude en face d'une affection inconnue et souvent révélée par des complications catastrophiques : déchirure de la poche au cours d'un accouchement dystocique (cas de BRYANT (14), de HUGENBERGER (50) ; rupture à la peau d'une tumeur fessière (cas de WEGNER (110) ; méningites mortelles à la suite de ponctions traus-rectales (cas de EMMET (32), ou traus-vaginales (cas de VIRCHOW (107), de KRONER (61), de THOMAS (101). LOHLEIN (cité par COQUI (23) obtint, cependant, en 1895, un accouchement normal, en évacuant le contenu du sac kystique au cours du travail, par ponction traus-vaginale. Mais il n'a pas parlé de l'avenir obstétrical de sa malade. C'est PUPOVAC (74) qui, en 1903, obtint le premier bon résultat chirurgical avec une exerèse de la méningocèle par une incision ano-coccygienne. Chez sa malade, l'affection s'était présentée comme un kyste bombant à la marge de l'anus.

Les études consacrées à la méningocèle sacrée antérieure depuis le début du siècle peuvent être considérées d'un double point de vue : nous envisagerons d'abord l'évolution historique de la connaissance des tableaux cliniques, ensuite l'évolution des méthodes thérapeutiques.

I°) Evolution de la connaissance des tableaux cliniques.

La première description d'un cas observé chez l'enfant est due à WILLARD (111) en 1904. Il s'agissait d'un nourisson paraplégique. La cause du déficit moteur fut attribuée à une tumeur lombo-abdominale qui était, en fait une méningocèle sacrée antérieure. Ce cas, qui représente également la treizième observation connue de la littérature, concerne aussi le premier malade chez lequel sont observés des troubles neurologiques.

C'est deux ans plus tard que GROSSMAN (42) peut opérer avec succès le premier nourrisson porteur de cette malformation. Mais l'affection demeure rare, et la plupart des publications font état de cas isolés (exception faite pour celle de SHIDLER (96) qui, en 1943, décrit trois cas, de SHERMAN (95) qui, en 1950, relate aussi trois observations, de CALIHAN (17) qui présente encore trois cas en 1952, et de LEIGH (63) qui publie quatre observations en 1954.

En 1958, paraît le travail très complet de HADDAD (45), basé sur l'étude de 53 cas de la littérature et sur Deux observations personnelles. Cette publication représente le premier article de fond consacré au problème, et dans lequel on trouve une analyse de toutes les observations rapportées dans la littérature ainsi qu'une critique de la thérapeutique.

HADDAD établit, en voyant l'ensemble des observations, que le maître symptôme est la constipation opiniâtre, associée, dans de nombreux cas, à des malaises pendant et après la défécation. Il établit également la valeur diagnostique des données des touchers pelviens et de la radiographie du sacrum, ainsi que des myélographies iodées et gazeuses.

Cet auteur confirme enfin la grande fréquence des malformations associées de la sphère uro-génitale, bifidisme rénal bilatéral, dédoublement de l'utérus et du vagin, utérus didelphe, malformations par ailleurs bénignes, mais qu'il faut savoir, cependant, dépister.

Il faut attendre le travail de KAUFMANN (58) en 1967, pour que l'on connaisse la fréquence également élevée d'anomalies de l'intestin terminal. Cet auteur rapporte une série importante de sept cas de méningocèle sacrée antérieure découverts chez cinq nourrissons et deux enfants de six ans et demi. Chez ces malades, il existait six cas d'atrésie ou de striction anale, associée quatre fois à un mégacolon secondaire.

Cette notion assez nouvelle a été confirmée récemment par la publication de AARONSON (1) en 1970.

Le caractère récent de cette connaissance d'anomalies de l'intestin terminal associées à la méningocèle sacrée antérieure contraste avec l'ancienneté des travaux publiés sur l'association de telles anomalies avec les agenésies du sacrum et du coccyx (FREEDMANN (39), 1950 ; WILLIAMS et NIXON (112), 1957.

Enfin, en ce qui concerne l'étiologie de l'affection, de nouvelles hypothèses sont suggérées, notamment par les observations de COHN (21), publiées en 1969, et qui tendraient à mettre en évidence, tout au moins dans ses cas particuliers, une transmission héréditaire liée au sexe.

2°) Evolution de la thérapeutique

La méningocèle sacrée antérieure est une affection tellement rare que la plupart des auteurs en ont pu observer seulement un ou deux cas.

Les discussions thérapeutiques portant sur des séries aussi limitées sont donc obligatoirement parcellaires. Il est certain que l'accoucheur, dont les préoccupations immédiates étaient d'obtenir la naissance d'un enfant sans conséquences catastrophiques pour la mère, ne pouvait raisonner comme le chirurgien confronté avec le problème d'une tumeur abdominale chez un adulte, ou comme le chirurgien infantile mis en présence d'une tumeur abdomino-fessière chez un nourrisson.

Le nombre des évolutions spontanées catastrophiques est suffisant pour affirmer que le problème thérapeutique se pose d'une manière indiscutable.

En dehors de la dystocie, qui peut entraîner la déchirure de la poche au cours du travail (cas de BRYANT (14) et de HUGENBERGER (50), le risque de rupture spontanée de la méningocèle, soit à la peau (cas de WEGNER (110), soit dans le rectum (cas de FLICKINGER (36), de NEUGEBAUER (83), d'OBRADOR (67), constitue un danger certain.

Par ailleurs, dans de nombreuses observations où l'abstention thérapeutique a été totale, nous ne possédons aucun détail sur l'avenir des malades. Il en est ainsi pour dix neuf cas, ceux de THOMAS (101), WILLARD (111),FRAZIER (38), EICHLER (31), SHIDLER (96), SHERMAN (95) (2 observations), AMACHER (4), CALIHAN (17) (3 observations), LEIGH (63) (2 observations), MAHON (77), SMID (98), GHIRARDI (41), SHAKER (94), ROWLANDS (88) et JOHNSON (54) ; sans parler des observations de KAUFMANN (58), qui s'occupe essentiellement de dépistage radiologique et ne décrit que très sommairement le tableau clinique de ses malades, ni de celles de COEN (21) qui, lui,

s'intéresse surtout à la transmission héréditaire des cas qu'il présente.

En fait, le risque majeur provient d'une éventuelle erreur de diagnostic, erreur qui semble la plus fréquente dans l'histoire de cette affection.

La méconnaissance de la nature exacte de la lésion conduit alors souvent à des gestes dont les conséquences peuvent être fatales pour le malade :

- soit explorations par ponction au niveau des orifices naturels, vagin ou rectum. Parmi les douze patients traités de cette façon, sept sont décédés de méningite (cas de VIRCHOW (107), EMMET (32), KRONER (61), THOMAS (101), TILP (104), SABATINI (90), PICK (71)). Une malade de NEUGEBAUER (83) mourut par rupture de la poche, trois semaines après une ponction dont nous ignorons la nature. Trois malades survécurent (cas de NIEBERDING (84), de LOHLEIN (23), et notre observation numéro deux). LOHLEIN, d'ailleurs obtint un accouchement par les voies naturelles après une série de trois ponctions traus-vaginales.

- soit gestes de retraite chirurgicale,

masurpialisation ou drainage externe, pratiqués à la suite d'une exploration abdominale non intempestive, mais conduite sans bases thérapeutiques certaines.

Dans quatre observations, est rapportée une masurpialisation de la poche au péritoine (cas de SAWICKI (109), COQUI (23), LUTH (66), INGRAHAM (51)). Deux des malades opérés sont décédés, l'un par méningite, l'autre par septicémie. THOMAS (101) pratiqua chez une patiente une masurpialisation de la méningocèle à la paroi vaginale. Une méningite mortelle s'ensuivit. Une malade de CRAMER (24), chez laquelle il avait réalisé une masurpialisation de la poche à la vessie, présenta également une méningite et dut être réopérée par voie trans-sacrée.

Le drainage externe après laparotomie fut pratiqué dans trois cas, celui de MAYO (cité par FLICKINGER (36)), celui de JAFFE (53) et chez la première malade dont nous présentons l'observation. En ce qui concerne cette patiente, le drainage dut être enlevé devant l'apparition d'une méningite aigüe. Chez la malade de MAYO, le drainage put être supprimé sans complications, mais l'auteur ne rapporte

pas les suites opératoires éloignées. Quant à celle de JAFFE, elle présentait une arachnoïdite spinale consécutive à deux drainages successifs de la méningocèle.

Trois patients (deux cas d'AMACHER (4) et un cas de ROWLANDS (88) subirent une laparotomie avec simple aspiration de la poche. Aucune complication ne vint assombrir les suites opératoires. Ponctions des orifices naturels, masurpialisation au péritoine et, à plus forte raison, au vagin ou à la vessie, drainage externe, constituent des gestes lourds de conséquences et qui doivent être formellement rejetés. Cependant, l'observation de LOHLEIN (23) établit que la ponction de la poche n'est pas obligatoirement suivie de complications graves. Cet accoucheur, prévenu de la nature exacte de l'affection, put obtenir un accouchement par les voies naturelles en vidant la poche au moment du travail par trois ponctions transvaginales successives.

Par ailleurs, un certain nombre des malades que nous venons de citer ont subi une cure correcte de leur méningocèle.

Il n'en reste pas moins que la grande fréquence des méningites consécutives à des erreurs de traitement que nous avons trouvées dans la littérature, laisse soupçonner que la collection liquidienne réalisée par la méningocèle représente une source indéniable d'infection, et que les techniques dont nous venons de parler sont dangereuses.

La première intervention chirurgicale à visée curatrice pratiquée sur la méningocèle sacrée antérieure eut lieu en 1903, et fut réalisée par PUPOVAC (74). Sa patiente, une jeune femme âgée de 26 ans, fut opérée par voie ano-coccygienne.

La voie anococcygienne fut, par la suite, utilisée par FAIRBAIRN (35) KENNEDY (60) et SANTY (92). Elle semble n'avoir donné pleine satisfaction qu'au premier auteur à l'avoir employée, PUPOVAC. Mais il est vrai que, dans son cas, la méningocèle se présentait comme une tumeur bombant à la marge de l'anus. Dans l'observation de SANTY, les difficultés de la dissection favorisèrent un hématome postopératoire qui se fistulisa ; la guérison fut cependant obtenue en six mois. Les malades de FAIRBAIRN et de KENNEDY moururent par méningite.

Utilisée surtout pour la chirurgie du rectum, la voie d'abord anococcygienne présente des inconvénients majeurs en ce qui concerne

l'affection qui nous intéresse. Nous les étudierons plus loin, avec le traitement chirurgical de la méningocèle présacrée.

La voie parasacrée fut utilisée par GROSSMAN (42) et HADDAD (45) chez l'enfant ; par DEMEL (26), DRENNAN (27) et COLLER (22) chez l'adulte. Elle a donné de bons résultats, sauf dans le cas de DRENNAN où la patiente décéda par méningite. Cette voie d'abord semble d'utilisation parfois évidente, notamment lorsqu'il existe une hémi-agénésie totale du sacrum. Par ailleurs, dans trois des cas cités, la méningocèle se présentait comme une tumeur fessière, et la voie para-sacrée parait élective de cette forme anatomique, particulièrement fréquente chez l'enfant.

La voie trans-sacrée, proposée par HUNTER, BROWN et POWELL (13), est la voie neuro-chirurgicale par excellence, car elle permet d'exposer sous contrôle de la vue la disposition des dernières racines de la queue de cheval au niveau du collet de la méningocèle. C'est elle qui a donné les résultats les plus constants : vingt-cinq interventions, vingt-cinq guérisons : cas de JUDD (cité par FLICKINGER (36), cas de ADSON (2), SHIDLER (96), BROWN (13), LOVELADY (64) (2 cas), LEIGH (63), LAINE (62), MARTIN (78), CONE (cité par HADDAD (45)), LOYGUE (65), HENLEY (46), MANSUY (103), DELECOUR (25), AMACHER (4), VOGEL (108), STRAND (99), OBRADOR (67) et (68) (3 cas), AARONSON (1), BARLOW (5), ERICSONN (34), CRAMER (24), THIERRY (notre observation n° 2).

Cependant, comme nous le verrons, cette voie permet rarement, une exerèse totale de la poche, si bien qu'elle n'offre, la plupart du temps, que la seule possibilité d'exclure la méningocèle [illegible] circuit du liquide céphalo-rachidien et d'en réduire le volume par capitonnage.

La voie trans-abdominale suscite le plus de controverses. Le premier à l'avoir utilisée semble avoir été SCHULTZE (cité par TILP (104), en 1912, dont l'intervention se solda par un échec mortel. Depuis, cette voie fut employée dans treize cas pour effectuer l'exerèse de la méningocèle (cas de WEIBEL cité par WEBER (109), cas de EDER (28), FLICKINGER (36), LEIGH (63), SUTTON (100), GUIOT (43), MOUCHET (81), AMACHER (4) (3 cas), MACIEJEWSKI (75), CHOVNICK (20), JONES (55). Parmi ces treize interventions, on compte deux décès (cas de WEIBEL et de JONES). La malade de SUTTOW présenta,

après l'intervention une méningite puis une arachnoïdite spinale. La voie abdominale est la seule qui permette une cure parfaite de la lésion. Mais, en fait, seules quelques rares formes anatomiques sont justiciables de l'exerèse : ce sont les méningocèles à collet étroit et appendu à la face antérieure du sacrum par un petit orifice, dont on est sûr qu'il ne contient pratiquement pas de racines nerveuses.

Finalement, de cette évolution historique, de l'attitude thérapeutique en face de la méningocèle sacrée antérieure, se dégagent deux conclusions :

1°) Avant tout, le gros effort à fournir est un effort d'information. La simple connaissance de la malformation permet, en effet, d'éviter des gestes inadéquats de diagnostic ou de retraite chirurgicale, gestes qui ont entraîné, dans la presque totalité des cas, des complications catastrophiques.

2°) On peut admettre, mais c'est encore un sujet de discussion, qu'une méningocèle sacrée antérieure reconnue doit être traitée chirurgicalement.

Dès lors, deux grandes conduites thérapeutiques peuvent être adoptées :

- dans certains cas, malheureusement trop rares, il est possible de faire une cure totale de la lésion par exerèse. La voie abdominale ouvre là des perspectives encourageantes.

- dans la plupart des cas, la visée curatrice doit se borner à la diminution du volume de la méningocèle. Les voies trans-sacrées et para-sacrées, permettant ici, de respecter les éléments nerveux menacés, sont alors les seules à utiliser.

III - E T I O L O G I E

Il est probable qu'un grand nombre de méningocèles sacrées antérieures demeurent asymptomatiques ou méconnues. Aussi les données étiologiques que nous allons développer ici doivent-elles être considérées comme parcellaires et établies uniquement sur l'étude des 105 cas que nous avons pu analyser.

I - DONNEES ETIOLOGIQUES COMPAREES - FREQUENCE

- A) Fréquence par rapport à celle des tumeurs pré-sacrées

Parmi les tumeurs rétro-rectales, elles-mêmes rares, les méningocèles représentent une proportion minime. MOUCHET (81) rappelle une statistique sur les tumeurs présacrées, établie par JACKMANN (52) en 1951. Elle porte sur l'étude de 114 cas observés en 14 ans à la MAYO - CLINIC. Parmi ces 114 cas, 82 furent opérés et la nature histologique de la tumeur est connue :

- Chordomes, kystes dermoïdes et tératomes sont les tumeurs les plus fréquentes et représentent chacune 20 %.

- Viennent ensuite les tumeurs inflammatoires chroniques, représentant 12 %.

- Puis les épendynomes avec 7 à 8 %.

Ces cinq variétés représentent donc 80 % des tumeurs rétro-rectales.

Les autres variétés sont extrêmement rares, et la fréquence relative des neurinomes est d'environ 6 %.

Dans cette statistique, on trouve seulement 2 cas de méningocèles sacrées antérieures, qui ont d'ailleurs été publiées par LOVELADY et DOCKERTY en 1949 (64). Ainsi, les méningocèles pré-sacrées, représentent-elles 2,5 % des tumeurs rétro-rectales. Comme nous l'avons signalé plus haut, il est probable qu'un grand nombre de méningocèles sacrées antérieures ont été ignorées.

Un article assez récent, publié par KAUFMANN (58), en 1967, remet en question la fréquence des méningocèles présacrées. En effet, en cinq ans, cet auteur a trouvé dans le même hôpital 7 méningocèles sacrées antérieures, simplement en effectuant des recherches systématiques chez des enfants porteurs de malformations de l'intestin

terminal. Par conséquent, on doit admettre que la fréquence de l'affection est certainement très sous-estimée.

- B) Fréquence par rapport à celle des autres méningocèles.

En 1954, INGRAHAM et MATSON (cités par KAUFMANN (58) rapportent 2 cas de méningocèles sacrées antérieures parmi 1157 méningocèles de toutes localisations. KAUFMANN (58), quant à lui, signale 7 cas de méningocèles présacrées découvertes en cinq ans parmi un total de 33 méningocèles de toutes variétés.

Ainsi que nous le disions plus haut, cette fréquence assez extraordinaire observée par KAUFMANN semble liée aux recherches systématiques qu'il entreprit chez ses malades. Il s'agissait d'enfant hospitalisés pour des atrésies et des sténoses anales avec mégacolon secondaire. La découverte d'agénésies sacrées sur les clichés simples du bassin le conduisit à rechercher systématiquement la méningocèle. D'ailleurs, cet auteur écrit lui-même : "en fait, nous identifions plus fréquemment cette malformation dans le service, en même temps que les différents types d'agénésie sacrée".

Il est difficile d'apprécier la fréquence des méningocèles présacrées par rapport aux méningocèles sacrées postérieures. Ces dernières, liées à l'existence d'un spina bifida postérieur, sont bien plus souvent rencontrées et ne constituent par vraiment une rareté.

En ce qui concerne les autres méningocèles antérieures nous connaissons surtout deux localisations :

- les méningocèles intra-thoraciques, ou plus exactement, latéro - thoraciques.

Ces extasies durales se produisent, le plus souvent à travers le trou de conjugaison élargi. Plus rarement, elles sont de siège médian, bombant alors entre le corps vertébral et le disque. Une publication récente de MILES et coll. (79) fait état, en 1969, de 70 cas colligés dans la littérature mondiale depuis 1933 (année où fut publiée la première description), c'est-à-dire en 36 ans. Or, nous connaissons 105 cas de méningocèles pré-sacrées publiés depuis 1837, c'est-à-dire en 136 ans. Il semblerait donc que la

méningocèle intra-thoracique soit 2,5 fois plus fréquente.

D'autre part, ces méningocèles intra-thoraciques sont classiquement associées avec la neurofibromatose de RECKLINGHAUSEN dans 2/3 des cas (MILES (79), BOOTH (11)). Une telle association n'existe pas, à notre connaissance, en ce qui concerne la méningocèle sacrée antérieure. Enfin, le sac des méningocèles intra-thoraciques ne contient, en principe, pas d'éléments nerveux importants et son traitement ne pose donc pas du tout les mêmes problèmes chirurgicaux.

- les méningocèles antérieures lombaires

Nous ne possédons que peu de renseignements à leur sujet. Selon CRAMER (24), elles sont également associées, dans 2/3 des cas, avec la neurofibromatose, ce qui les distingue encore des méningocèles pré-sacrées.

Du point de vue clinique, la distinction est parfois difficile à faire avec les méningocèles sacrées antérieures. Ainsi, dans le cas de SALMON (91), où la protrusion de la dure-mère semblait liée à une malformation des 3ème et 4ème vertèbres lombaires, la méningocèle se développait en trois poches communicantes, lombaire, abdominale et sacrée. MACIEJEWSKI (75) présente aussi une observation où une méningocèle antérieure lombaire, associée à un rachischisis total de D_{12} à L_3, se manifeste comme une tumeur abdominale.

Ces lésions sont assez voisines, sur le plan anatomopathologique mais du point de vue chirurgical, elles posent des problèmes différents. En effet, une méningocèle antérieure lombaire ne contiendra jamais la totalité des derniers éléments de la queue de cheval et, par conséquent, elle pourra être opérée par voie abdominale, comme, d'ailleurs, l'avait fait SALMON. Alors que la méningocèle sacrée antérieure, elle, peut contenir toutes les dernières racines sacrées.

- C) Fréquence par rapport à celle des agénésies sacrées.

La relation entre la méningocèle sacrée antérieure et l'agénésie du sacrum est indiscutable. En effet, parmi les 105 observations que nous avons pu analyser, l'immense majorité des cas présente une

malformation du sacrum : hémi-agénésie, le plus souvent ; parfois agénésie plus ou moins totale.

D'autre part, les travaux consacrés aux agénésies sacrées et aux malformations associées ne parlent absolument pas des méningocèles sacrées antérieures. Nous ne disposons pas d'études suffisamment importantes sur ce sujet pour affirmer avec certitude une anomalie aussi troublante. Cependant, nous pouvons prendre pour exemple la publication de BLUMEL (8), datée de 1959, qui est consacrée à l'analyse de 50 cas d'agénésie partielle ou complète du sacrum observés depuis 1852. Les malformations associées sont, ici, multiples, soit de type orthopédique, soit touchant la sphère uro-génitale ou l'intestin terminal, soit atteignant la paroi postérieure du canal rachidien (spina bifida postérieur) et associées, dans quelques cas à des myéloméningocèles postérieures. Il n'est noté aucun cas de méningocèle antérieure sacrée. Cet exemple nous paraît suffisamment démonstratif, mais, à la lumière du travail de KAUFMANN (58), que nous avons déjà évoqué plus haut, on peut se demander si une exploration myélographique systématique chez les patients présentés par BLUMEL n'aurait pas permis la découverte de plusieurs cas de méningocèle pré-sacrée.

Il n'est donc pas possible, actuellement, d'établir la fréquence des méningocèles sacrées antérieures par rapport à celle des agénésies du sacrum, et il est fort probable qu'une telle étude bénéficiera, dans l'avenir, des progrès de la connaissance de l'affection qui nous occupe.

II - DONNEES ETIOLOGIQUES CLINIQUES

1) Age de découverte

L'âge moyen de découverte de cette malformation se situe entre 20 et 30 ans. Les âges extrêmes des cas publiés vont de la période néonatale à 55 ans. Chez un certain nombre de malades, l'existence d'une tuméfaction fessière ou abdominale était connue depuis la naissance.

2) Incidence sexuelle

Parmi toutes les observations présentées la prédominance du sexe féminin est importante : 81 cas sur 103 malades de notre tableau pour lesquels cette notion est précisée.

Notons, toutefois, que le pourcentage féminin n'est pas aussi important, ici, que dans la statistique de Monsieur le Professeur MANSUY (103). En effet, cette étude révélait une prédominance féminine de 89,23 %, alors que notre travail, enrichi d'une quarantaine de cas, aboutit à un pourcentage féminin de 78,64 %. La prédominance féminine est généralement expliquée par plusieurs raisons :

- tout d'abord, par le fait que la lésion, losqu'elle se manifeste, est essentiellement à l'origine de troubles gynécologiques ou dystociques ; alors que, chez l'homme, elle ne se découvre qu'à l'occasion d'une augmentation rapide de volume, éventualité extrêmement rare.

- ensuite, par la plus grande fréquence des examens pelviens chez la femme, ce qui multiplie, évidemment les occasions de découvrir la méningocèle.

Aussi ne paraît-il pas justifié de retenir une prédominance féminine réelle. D'ailleurs, les statistiques pédiatriques n'expriment aucune différence sensible entre l'incidence masculine et féminine. Chez le nourrisson et l'enfant jeune, la disparité ne se retrouve pas : sur 24 enfants de moins de 15 ans le sexe est précisé 22 fois. Il s'agit de 13 garçons et de 9 filles. Les observations présentées par KAUFMANN (58) et incluses dans notre étude, sont, à ce sujet, très démonstratives : elles concernent 7 enfants dont les deux plus âgés ont 6 ans et demi ; parmi ces 7 enfants, 6 sont des garçons.

3) Observation de cas héréditaires

Certains travaux, très parcellaires d'ailleurs, présentent des cas où il existe, manifestement, une transmission héréditaire de la malformation. De plus, cette transmission est, de toute évidence, liée au sexe. En 1969, dans un article intitulé "défect héréditaire du sacrum et du coccyx associé à une méningocèle sacrée antérieure", COHN (21) rapporte plusieurs cas de transmission héréditaire dominante liée au sexe féminin : il présente 6 observations de fillettes et de femmes d'une même famille, porteuses d'un défect sacro-coccygien congénital, et dont 4 ont une méningocèle antérieure.

Il semble que COHN, à partir d'un cas découvert chez la femme la plus âgée de cette série, ait poursuivi systématiquement la recherche de la malformation osseuse et de la méningocèle associée parmi les autres membres de la famille. Cette recherche était, cependant, justifiée par l'existence de quelques symptômes pelviens chez ces autres membres (constipation et troubles urinaires, notamment).

Dans les 6 cas qu'il présente, la transmission héréditaire est constante en ce qui concerne l'agénésie sacro-coccygienne (d'ailleurs, une autre fillette de cette famille, non présentée dans ces exemples, était également atteinte d'une malformation sacrée). Mais seulement 4 de ces malades avaient une méningocèle pré-sacrée. Ce fait pourrait être interprété en faveur des théories qui font de l'agénésie du sacrum la malformation initiale qui "appellerait" la protrusion de la dure-mère.

La notion de transmission héréditaire n'est pas classique en ce qui concerne les agénésies sacro-coccygiennes. BLUMEL (8) constate en 1959 qu'un seul cas héréditaire, par transmission du père au fils, est connu dans la littérature. Des 50 cas qu'il présente, aucun n'est transmis génétiquement.

Il est permis de se demander si la transmission héréditaire, dans les 6 cas de COHN, portait sur la seule agénésie sacro-coccygienne ou bien si elle déterminait l'existence d'une malformation plus complexe, responsable à la fois de lésion osseuse congénitale et de méningocèle pré-sacrée. Cette question évoque, par anticipation, les problèmes posés par la pathogénie de la méningocèle sacrée antérieure. Nous les aborderons donc un peu plus loin.

Il convient de parler encore des travaux de AARONSON (1). En 1970, cet auteur rapporte, en effet, les observations de 3 enfants d'une même fratrie, deux garçons et une fille, porteurs de malformations pelviennes multiples. Tous trois étaient atteints d'imperforation anale. Les deux garçons présentaient une agénésie sacrée partielle. Le premier garçon avait, en outre, une méningocèle présacrée, et le second une duplication du canal anal (duplication kystique au sujet de laquelle aucun arguement ne permit d'éliminer formellement une méningocèle). Aucune étude ne fut faite sur les parents, mais ces deux cas d'une même fratrie, porteurs de malformations

sacrées et, peut-être tous deux aussi d'une méningocèle, évoquent bien encore une transmission héréditaire, non liée, cette fois, au sexe féminin.

4) Un cas de méningocèle sacrée antérieure, associée à la Maladie de MARFAN

Nous devons faire une mention spéciale de l'observation présentée par STRAND (99), qui expose le cas d'un jeune garçon, de 10 ans, atteint de maladie de MARFAN, et chez lequel fut découverte une méningocèle sacrée antérieure.

Il n'existait, ici, aucun défect du sacrum et la méningocèle se pédiculisait à travers un trou-sacré normal.

On considère, dans ce cas, que l'ectasie durale résulte d'une faiblesse de base de la dure-mère, et que la protrusion herniaire des méninges s'est produite à l'occasion d'une élévation passagère de la pression du liquide céphalo-rachidien. Il s'agit donc, selon STRAND, d'une méningocèle acquise et non d'une véritable méningocèle sacrée antérieure congénitale. On conçoit aisément que, dans le cadre d'une maladie de MARFAN, la dure-mère puisse être constitutionnellement déficiente et se laisser distendre par la pression du liquide céphalo-rachidien. D'autre part, le syndrome de MARFAN est héréditaire et la transmission concerne les perturbations du tissu conjonctif. Nous verrons plus loin que certains auteurs font de ces perturbations d'ordre génétique la cause première de diverses malformations rachidiennes et des méningocèles.

IV - PATHOGENIE

La pathogénie de la méningocèle sacrée antérieure n'est pas encore bien élucidée.
Diverses théories ont été avancées pour expliquer sa formation, mais leur multiplicité même prouve qu'aucune n'est pleinement satisfaisante.

Dès l'abord, il convient de souligner la constance des malformations associées du sacrum. Parmi les 105 cas que nous avons pu analyser, seuls quelques-uns ne présentaient aucune anomalie sacrée. Cette constatation suggère, de toute évidence, une relation pathogénique entre la méningocèle et l'agénésie du sacrum.

Avant d'exposer les théories qui tentent d'expliquer la genèse de la malformation, il est donc nécessaire d'effectuer un rappel embryologique sur le développement du canal rachidien, et particulièrement du canal sacré.

A) RAPPEL SUR LE DEVELOPPEMENT EMBRYOLOGIQUE NORMAL DU CANAL RACHIDIEN

La connaissance de l'embryogenèse du rachis a effectué de récents progrès et la majeure partie de ce rappel embryologique est tirée de la nouvelle édition (1967) du traité d'Anatomie de ROUVIÈRE.

1) - Ossification des vertèbres en général

La vertèbre s'ossifie par trois centres d'ossification primitifs : un médian pour le corps, et deux latéraux pour l'arc neural et les apophyses qui s'en détachent.

Le centre primitif médian du corps comprend un seul point d'ossification principal. Celui-ci émet en arrière un prolongement relié tout d'abord à la masse principale par un étroit pédicule. Cette disposition a pu faire croire à l'existence de deux points d'ossification médians pour le corps, l'un principal, l'autre accessoire placé en arrière du premier.

Chaque centre primitif latéral ne comprend, lui aussi, qu'un seul point d'ossification principal qui apparaît sur l'un des côtés de l'arc neural, à l'union du pédicule et de l'apophyse transverse. D'abord de forme ovoïde, ce point d'ossification donne des prolongements qui forment les apophyses articulaires, l'apophyse transverse et la lame correspondantes.
Les points d'ossification principaux apparaissent vers le milieu du 3ème mois de la vie intra-utérine.

L'ossification intéresse à peu près simultanément les colonnes cervicale et dorsale et s'étend très vite aux vertèbres lombaires et sacrées. Aux trois centres primitifs d'ossification s'ajoutent des centres ou points d'ossification secondaires ; nous ne les détaillerons pas.

2) - Ossification du sacrum

Chacune des cinq vertèbres sacrées se développe par trois centres d'ossification primitifs, médian et latéraux, semblables à ceux des autres vertèbres. Ces centres présentent cependant quelques caractères différentiels :

- 1° - Ils se forment plus tard que dans les autres vertèbres (du 4ème au 6ème mois).

- 2° - Le prolongement postérieur du point principal médian fait défaut.

- 3° - Les deux moitiés de l'arc neural, c'est-à-dire les neurapophyses de chaque vertèbre sacrée, se soudent au corps avant de s'unir entre elles ; la soudure des neurapophyses ne se fait que vers la puberté et commence par une vertèbre moyenne du sacrum. Ce qui caractérise surtout le sacrum, c'est la soudure des différents éléments de chaque vertèbre aux éléments correspondants des vertèbres sacrées sus- et sous-jacentes. Sans entrer dans le détail, il faut signaler que cette soudure s'effectue d'abord latéralement, puis survient celle des corps vertébraux qui se poursuit de bas en haut et n'est complète que vers la trentième année.

Avant d'aborder la pathogénie de la méningocèle sacrée antérieure, nous devons dégager de cette embryologie du sacrum les conclusions qui nous intéressent :

1° - La soudure des arcs neuraux est relativement tardive et ne débute que vers la puberté ; alors que les corps vertébraux s'ossifient dès le 4ème mois de la vie intra-utérine.

Cette constatation a conduit MARCHAND (61) et HUGENBERGER (50) à soutenir que les processus malformatifs conduisant à la fissuration ou à l'agénésie du corps vertébral survenaient très précocement, avant l'apparition du point osseux médian, c'est-à-dire avant le 4ème mois de la vie intra-utérine. Plus tard, après l'apparition de ce point, la malformation ne pourrait porter que sur les arcs neuraux.

2° - L'ossification du sacrum étant la plus tardive, on conçoit aisément que les processus malformatifs, s'ils surviennent alors que l'ossification a déjà débuté au niveau de la colonne cervicale, dorsale et lombaire, ne puissent atteindre que la colonne sacrée.

B) PROBLEMES PATHOGENIQUES POSES PAR L'EXISTENCE DE LA MENINGOCELE SACREE ANTERIEURE

Ainsi qu'en témoigne le nombre limité des cas publiés dans la littérature depuis 1837, la méningocèle sacrée antérieure est une malformation extrêmement rare, en particulier par rapport aux méningocèles postérieures.

Cette constatation permet de penser que le processus malformatif nécessaire est sûrement plus complexe que celui qui préside à l'apparition du spina-bifida postérieur. Et en effet, si l'on conçoit bien la possibilité d'un rachischisis postérieur, on explique mal son existence au niveau de la paroi antérieure du canal sacré.

Avant de poursuivre, il nous faut discuter une affirmation fréquemment répétée dans les publications consacrées à la méningocèle pré-sacrée, à savoir que la malformation osseuse associée consiste presque toujours en un spina-bifida antérieur sacré. Or, comme nous le verrons plus loin, en étudiant l'anatomie pathologique, il existe en fait, le plus souvent, une hémi-agénésie totale du sacrum, qui frappe aussi bien la paroi postérieure que la paroi antérieure de l'os ; encore que, dans certains cas, il demeure un vestige de cette paroi postérieure, sous forme de cloison fibreuse ou de lame osseuse amincie au point d'avoir "la consistance d'une coquille d'oeuf" (observation de DELECOUR (25)).

Il nous paraît donc plus exact d'aborder le problème de la malformation osseuse en l'étudiant comme celui d'un spina bifida combiné, antérieur et postérieur.

La plupart des auteurs qui se sont intéressés à la pathogénie de la méningocèle sacrée antérieure font du défect osseux la malformation fondamentale. Pour eux, la déhiscence du sacrum constitue un point d'appel à la herniation des méninges.
Or, l'association de méningocèles antérieures aux agénésies sacrées est bien loin d'être constante. Parmi les 50 cas d'agénésies sacro-coccygiennes présentées par BLUMEL (8), il n'existe, nous l'avons vu, aucune observation de méningocèle sacrée antérieure. Par contre, cinq malades présentaient des méningocèles ou myéloméningocèles postérieures associées à un spina bifida postérieur lombaire. Peut-être, comme nous l'avons fait remarquer plus haut, existait-il dans ces cas des méningocèles pré-sacrées latentes que des explorations myélographiques auraient révélées.

Quoi qu'il en soit, on peut se demander si l'agénésie sacrée est bien la malformation primaire.

Certains auteurs, comme CRAMER (24) et COHN (21), suggèrent que, s'il existe bien une filiation pathogénique entre la méningocèle et le défect du sacrum, l'ectasie des méninges pourrait être la malformation initiale. En effet, dans de nombreuses observations, l'agénésie sacrée touche une moitié de l'os, et la partie restante présente un aspect incurvé vers la méningocèle, donnant sur les clichés radiographiques une image en "cimeterre". Il semble que l'hémi-sacrum soit "moulé" sur la poche. Une telle conformation fait se demander si cette moitié de sacrum ne s'est pas développée autour de la méningocèle pré-existante. Dans notre observation n° 2, l'image radiologique montre une agénésie sacrée presque totale. Le bord supérieur du défect est très concave vers le bas. Là encore, il semble que la partie restante du sacrum soit " moulée" sur la poche. (voir figure 2)

Dans cette optique, c'est l'ectasie méningée qui serait responsable de l'agénésie du sacrum et non l'inverse.
Cette hypothèse est troublante et, de plus, cadrerait assez bien avec l'une des théories pathogéniques que nous allons exposer : la théorie hydromyélique.
Le problème est posé, mais il ne nous appartient pas d'y apporter une solution.

Quel que soit le point de vue adopté, aucune explication satisfaisante n'est fournie sur la situation antérieure de la méningocèle. Si l'on étudie comparativement cette malformation avec la méningocèle postérieure, on constate que, si dans les deux cas il peut exister un rachischisis postérieur, il n'y a pas, en ce qui concerne la méningocèle pré-sacrée, d'atteinte de la barrière cutanée ni des tissus sous-jacents de revêtement. Du point de vue embryo-pathologique, cette constatation implique le respect de l'ectoderme cutané par les processus malformatifs, ce qui n'est pas le cas pour la méningocèle postérieure.

Enfin, contrairement à ce que l'on peut observer dans la méningocèle postérieure, il n'existe jamais de lésions de la moëlle épinière dans l'affection qui nous occupe. C'est, d'ailleurs, là, un argument important contre certaine théorie, qui attribue les malformations rachidiennes et les méningocèles à un défaut de fermeture du tube neural au cours de l'embryogenèse.

La méningocèle sacrée antérieure pose donc des problèmes pathogéniques complexes, qui concourent à faire de cette lésion une malformation très originale.

Parmi les théories que nous allons exposer, il n'en est aucune qui isole la méningocèle pré-sacrée des anomalies rachidiennes congénitales les plus fréquemment rencontrées. Il est probable que de multiples facteurs, parmi lesquels la date de survenue des processus malformatifs joue un rôle très important, se conjuguent pour déterminer la situation particulière de la poche méningée.

LOYGUE et coll. (65) rappellent que, s'il est probable que la date d'apparition des malformations vertébrales s'étende de la 10ème semaine de la vie intra-utérine au 5ème ou 6ème mois, la coexistence d'une malformation cardiaque chez leur malade permet de dater le processus malformatif à la 11ème ou 12ème semaine seulement, si, bien sûr l'on admet que deux malformations chez le même individu dépendent d'une seule et même atteinte de l'embryon.

C) THEORIES PATHOGENIQUES

1) La théorie hydromyélique

La théorie hydromyélique, déjà entrevue par MORGAGNI (80) en 1769, ne devait prendre réellement consistance que près de deux siècles plus tard. Dans un article publié en 1948, KEEN (59), étudiant la pathogénie des spina bifida et des autres anomalies congénitales rachidiennes, développe une "hydrops pressure theory" qui soutient que toutes les malformations apparentées aux spina bifida et à l'anencéphalie peuvent être expliquées par des troubles mécaniques du liquide céphalo-rachidien et par les effets de l'augmentation de sa pression. En effet, la sur-pression peut détruire le tissu neural, fendre le toit de la plaque dorsale et les enveloppes dorsales du tube neural si cette pression est de type hydrocéphalique interne ; elle peut ne fendre que les enveloppes dorsales si elle est de type hydrocéphalique externe".

Plus récemment, en 1966, GARDNER (40) consacre un article important à la théorie hydromyélique, par laquelle il explique toutes les malformations rachidiennes, ainsi que certaines anomalies congénitales de la moelle épinière. "L'évidence anatomique accumulée, écrit-il, montre que la syringomyélie représente l'expression mineure d'un

défect embryonnaire qui, dans sa forme plus sévère, est responsable de myélocèle, de méningocèle, et de diastématomyélie. La cavité syringomyélique consiste, fondamentalement, en une distension du canal médullaire central (hydromyélie). La portion distendue de la moëlle est, souvent, située à l'intérieur d'une portion dilatée du canal rachidien. La dilatation de ce canal osseux constitue aussi une caractéristique essentielle de la myélocèle, de la méningocèle, de la diastématomyélie, du syndrome de KLIPPEL-FEIL, du spina-bifida antérieur (hémi-vertèbres) et du spina-bifida postérieur lorsqu'il est situé au-dessus du niveau de L. 5. Dans chacune de ces conditions, il peut y avoir une moëlle hydromyélique à l'intérieur d'un canal osseux dilaté. L'association d'un canal médullaire distendu à un canal rachidien dilaté suggère une relation de cause à effet". Plus loin, discutant la théorie de RECKLINGHAUSEW sur la non-fermeture du tube neural, il poursuit : "la théorie de VON RECKLINGHAUSEW n'explique pas comment un tube qui n'a jamais été fermé peut être sur-distendu".

C'est FOWLER (37) qui, en 1953, affirma que l'aspect microscopique attribué à un défaut de fermeture du tube neural (myéloschisis) pouvait être reproduit en ouvrant un tube neural déjà fermé.
D'autre part, les travaux de HOLTZER (48), en 1952, ont montré que le diamètre du canal rachidien de l'embryon, au cours de sa formation, est déterminé par le diamètre du tube neural qu'il enveloppe. Il a, en effet, découvert que "les cellules pré-cartilagineuses migrantes répondent d'une manière discriminative et stéréotypée à la présence de tissu neural en se maintenant à une distance caractéristique de ce tissu neural. Les cellules pré-cartilagineuses sont disposées de telle façon qu'une lumière peut, éventuellement, être formée dans le cartilage, sa taille étant fonction du faisceau neural renfermé."

HOLTZER n'a pas montré que, si une distension transverse des sclérotomes pré-cartilagineux survient à cause d'une sur-distension du tube neural, les masses cellulaires appariées peuvent manquer de s'unir, non seulement en arrière, mais aussi en avant, aboutissant à un spina bifida combiné antérieur et postérieur (complètes hémivertèbres). Pour GARDNER, ceci "offre une explication à des entités vagues telles que "dysraphie" et "dysplasie".

Chez l'embryon, le canal neural constitue un long diverticule du 4ème ventricule avant que s'ouvrent les foramens du toit du rhombencéphale.

Il reçoit les pulsations du liquide ventriculaire, produites par les plexus choroïdes. L'hydrocéphalo-myélie est un état physiologique pendant la vie embryonnaire. A partir de la 6ème semaine, les foramens du toit rhombique s'ouvrent, et le liquide céphalo-rachidien dissèque et forme l'espace sous-arachnoïdien jusque là virtuel. Cet espace est totalement ouvert à la 8ème semaine de la vie intra-utérine. Le canal neural, comprimé par la pression règnant dans l'espace sous-arachnoïdien, voit sa lumière se réduire peu à peu pour devenir vestigiale. Avant la 6ème semaine, l'hydrocéphalie est de type obstructif. A partir de la 8ème semaine, l'hydrocéphalie est communicante. Entre la période comprise entre la 6ème semaine et la 8ème, existe une fuite normale de liquide céphalo-rachidien à travers le toit rhombique aminci. Cette fuite liquidienne compense la distension physiologique du tube neural avant l'ouverture complète des trous de MAGENDIE et de LUSHKA et concourt à disséquer l'espace sous-arachnoïdien. Si, pour quelque raison, le toit du 4ème ventricule ne devient pas perméable pendant la période critique de la 6ème à la 8ème semaine, il ne peut filtrer une quantité suffisante de liquide céphalo-rachidien pour disséquer et ouvrir correctement l'espace sous-arachnoïdien en voie de développement. Une hyper-pression se développe alors à l'intérieur du tube neural et produit une surdistension de ce tube, entraînant secondairement sa rupture postérieure ainsi que le défaut de fusion des sclérotomes. Et même si la rupture du tube neural ne se produit pas, sa surdistension peut, à elle seule, empêcher l'union des somites. (1)

Enfin, une hyper-pression liquidienne peut survenir même passagèrement, après la perforation normale du toit du 4ème ventricule, c'est-à-dire après la 8ème semaine. Il se produit alors une surdistension des méninges embryonnaires et un déplacement des cellules précartilagineuses. Si cette condition n'est pas entièrement réversible, elle rend parfaitement compte de la formation des méningocèles et des défects associés.

(1) - On rappelle que la maturation du système nerveux s'effectue à partir de la partie céphalique de l'embryon pour gagner plus tardivement l'extrémité caudale. Ce qui explique l'atteinte caudale élective du système nerveux par les processus malformatifs survenant au cours du 2ème et 3ème mois.

En résumé, la théorie hydromyélique explique la genèse des méningocèles par les effets d'une sur-pression du liquide céphalo-rachidien. Si cette hyperpression se développe avant la 6ème semaine, c'est-à-dire avant la perméabilisation du toit du rhombencéphale, elle peut causer l'apparition de myélo-méningocèles et même la rupture de l'ectoderme cutané. Si ces phénomènes surviennent après l'ouverture de l'espace sous-arachnoïdien (qui s'effectue de la 6ème à la 8ème semaine), ils peuvent provoquer la formation de méningocèle sans implication du tube neural. De plus, l'ectoderme cutané, alors plus développé et plus résistant, supporte sans se rompre la distension. Les malformations osseuses associées dépendent, d'une part du degré atteint par la pression liquidienne et de la distension du tube neural ou de ses enveloppes, d'autre part, du stade de maturation des sclérotomes. En effet, outre l'importance des phénomènes malformatifs, ces deux paramètres conditionneront aussi les processus de réparation ultérieurs.

On peut enfin, grâce à la théorie hydromyélique, rendre compte d'anomalies de l'embryogenèse qui s'apparentent à celles décrites dans le "Split Notochord Syndrome" que nous étudierons plus loin :

Selon GARDNER, "la surdistension du tube neural, si elle survient avant le développement de l'espace sous-arachnoïdien (c'est-à-dire avant la 6ème semaine) peut entraîner une coalescence du neurectoderme avec le mésoderme, l'ectoderme cutané ou l'endoderme et provoquer une fusion du tube neural à ces couches cellulaires environnantes. Plus tard, la fissuration de ces masses cellulaires fusionnées par l'espace sous-arachnoïdien en formation peut expliquer l'existence, parfois retrouvée, de cellules gliales dans les méninges. Ceci explique aussi l'existence de divers types d'hamartomes, soit dans la moëlle épinière, soit dans les structures environnantes. Par exemple, on peut trouver de l'épithélium intestinal dans l'éperon osseux de la diastématomyélie".

DISCUSSION

La théorie hydromyélique fonde donc ses hypothèses pathogéniques sur l'hyper-tension du liquide céphalo-rachidien au cours de la vie embryonnaire. En ce qui concerne la malformation qui nous occupe, elle fait de la méningocèle la lésion initiale : l'ectasie des méninges entraîne secondairement des anomalies du développement osseux.

En faveur de ce point de vue, il est à noter que, dans de nombreuses observations de méningocèles sacrées antérieures, est trouvé un élargissement du canal sacré ; lorsque le sacrum n'est pas totalement agénésique, ses parois antérieures et postérieures sont fréquemment très amincies. Par ailleurs, des constatations identiques ont été souvent effectuées dans les cas de méningocèles intrasacrées occultes, ce qui tendrait à confirmer les hypothèses de SUTTON (100), GARDNER (40) et de GUIOT (43), qui prétendent faire de la méningocèle pré-sacrée un aspect majeur de ces dilatations du cul-de-sac dural à l'intérieur du sacrum (cf aussi JOSEPH (56), YOUNG (113), et KAK (57)).

Il est intéressant, à ce propos, de mentionner les particularités de deux observations d'AMACHER (4) : dans ces deux cas, la méningocèle présacrée apparaît comme un diverticule d'une méningocèle intrasacrée. En outre, dans le premier cas, il existe une méningocèle sacrée postérieure, communiquant aussi avec la méningocèle intrasacrée.

Contre la théorie hydromyélique plaide le fait que l'on n'a jamais retrouvé, dans les observations de méningocèle sacrée antérieure, de signes évocateurs d'hydrocéphalie, comme on en voit dans la syringomyélie par exemple. Nous ignorons si la radiographie du crâne a été souvent pratiquée dans les cas que nous avons analysés, car il n'en est pas fait mention. Nous pouvons affirmer, du moins, que, dans les deux observations que nous présentons, les clichés radiographiques du crâne étaient normaux et qu'il n'existait ni platibasie ni érosion de la selle turcique.

On peut, cependant, réfuter cet argument si l'on admet que l'hypertension du liquide céphalo-rachidien est survenue après la perforation du toit du 4ème ventricule. En effet, s'il s'est agi d'une hypertension passagère, elle a été "absorbée" par la dilatation des méninges sans provoquer de lésions d'hydrocéphalie. Alors qu'en ce qui concerne la syringomyélie, la dilatation du canal médullaire implique que l'hypertension du liquide céphalo-rachidien soit apparue avant l'ouverture des foramens de MAGENDIE et de LUSHKA. En ce cas, aucun processus ne pouvant compenser cet excès de pression si ce n'est la dilatation du tube neural, on comprend l'existence d'une hydrocéphalomyélie obstructive, dont les conséquences ultérieures seront plus importantes au niveau de la portion céphalique de l'embryon, d'un développement alors plus avancé.

2) Le "Split Notochord" syndrome

Plusieurs auteurs rattachent les malformations rachidiennes à des troubles du développement de l'intestin postérieur. Cette théorie, fondée sur des travaux expérimentaux, se trouve assez complètement exposée dans une publication de BENTLEY et SMITH (7), parue en 1959. Elle réunit en une pathogénie commune les spina bifida antérieurs et combinés, la diplomyélie et la diastématomyélie, des malformations de l'intestin postérieur comme la duplication ou les diverticules, enfin les tératomes, les kystes dermoïdes post-vertébraux et les sinus dermiques.
Elle explique également les anomalies considérées comme dues à la persistance du canal neurentérique ou à un canal neurentérique accessoire.

Par suite d'un trouble de l'embryogénèse (de nature toxique, infectieuse ou peut-être d'origine génétique), la chorde dorsale peut se diviser partiellement à un niveau donné ou sur toute sa longueur. Par la fente ainsi réalisée, se produit une herniation de la membrane vitelline, ou, à un stade plus tardif, de l'intestin primitif. La hernie, se frayant un chemin à travers les somites et séparant les éléments embryonnaires du système nerveux, va adhérer à l'ectoderme dorsal. Cette hernie peut se rompre et se fistuliser dans la cavité amniotique, le trajet fistuleux séparant en deux moitiés la chorde, l'ébauche rachidienne et l'ébauche nerveuse. Plus tard, par suite de la croissance différentielle de l'embryon, la fistule tend à s'oblitérer et l'importance des lésions résiduelles dépend du succès des processus de réparation.
On comprend ainsi l'existence de malformations allant du simple spina bifida à la diastématomyélie.

DISCUSSION

En ce qui concerne la méningocèle sacrée ventrale, cette théorie offre l'avantage de rendre compte du spina bifida antérieur, lorsqu'il existe seul. De plus, on explique mieux ainsi la situation antérieure de la poche puisque l'effraction des structures environnant le tube neural s'est produite par l'avant. De ce point de vue, c'est la déhiscence des éléments osseux du sacrum qui provoque l'ectasie de la dure-mère. Cette hypothèse permet encore d'expliquer l'existence des tératomes (qui, rappelons-le, contiennent les trois feuillets embryonnaires) et des kystes dermoïdes assez fréquemment rencontrés au niveau du sacrum (1)

Enfin, elle rend compte des anomalies de l'instetin terminal qui ont pu être observées dans plusieurs cas de méningocèles pré-sacrées.

Le "split notochord" syndrome est volontiers invoqué pour expliquer certaines malformations connues sous le nom de "kystes neurentériques". Il s'agit de malformations très rares et qui peuvent siéger à des niveaux divers, devant ou à l'intérieur du rachis. On les rencontre avec prédilection au niveau du médiastin postérieur. Ils sont presque constamment associés à un spina bifida antérieur ou combiné { (MILLIS (79 bis), KLUMP (60 bis), JACKSON (52 bis), SCOVILLE (93 bis) }. Ces kystes font partie des très rares lésions congénitales qui impliquent les corps vertébraux, et il est intéressant d'opérer un rapprochement pathogénique entre ces malformations qui contiennent des tissus d'origine endodermique, et les méningocèles sacrées antérieures. On doit cependant noter, contre ce rapprochement, l'extrême rareté des kystes neurentériques au niveau du sacrum.
La diastématomyélie, elle aussi, implique des anomalies des corps vertébraux. Elle est, d'ailleurs, également expliquée dans le cadre du "Split Notochord" syndrome. Mais il s'agit ici d'une lésion osseuse par adjonction et non d'un défect (en effet, il existe un éperon osseux qui, partant du corps vertébral, partage en deux la moëlle épinière). De plus, si elle siège vdontiers au niveau dorsal ou lombaire, elle épargne toujours le sacrum.

3) <u>Théorie fondée sur le défaut de fermeture du tube neural</u>

C'est VON RECKLINGHAUSEN qui, pour la première fois, en 1886, émit l'hypothèse que les malformations rachidiennes étaient explicables par un défaut de fermeture du tube neural. Depuis, un grand nombre de travaux sont venus confirmer son point de vue. Pour PATTERN (70 bis), le défaut de fermeture n'est pas dû, comme l'estime RECKLINGHAUSEN, à un arrêt de développement, mais au contraire, à une hyperplasie localisée des bords de la gouttière nerveuse. Sa thèse s'appuie sur des travaux microscopiques dont les résultats sont irréfutables.
Sans prendre parti pour l'une ou l'autre conception, nous devons signaler que la partie toute postérieure du tube neural, chez l'homme et les vertébrés supérieurs, vient s'ajouter à la suite des ébauches antérieures et prendrait naissance dans le bourgeon caudal, sous la forme d'une ébauche pleine qui ne se creuse que secondairement d'une cavité épendymaire (GIROUD et LELIEVRE (41 bis) et PALAZZOLI (7[illegible]). On comprend mal, dès lors qu'un tube qui n'a jamais été ouvert puisse ne pas se fermer.

(1) -Or, il n'existe jamais de tératomes associées aux méningocèles

D'autre part, cette pathogénie impliquerait l'existence obligatoire de lésions médullaires, lesquelles n'ont jamais été mentionnées dans les observations que nous avons analysées. Comme nous le soulignons au chapitre sur l'anatomie pathologique, la méningocèle pré-sacrée est une malformation isolée, en ce sens qu'elle ne concerne jamais la moëlle épinière.
Enfin, certaines études, comme celles de CAMPBELL (18), ont montré que l'induction proprement neurale dépend du développement normal du mésoderme. Par conséquent, s'il existe un défaut de fermeture du tube neural, le trouble fondamental concerne le mésoderme et non le système nerveux qui n'est, en l'occurence, qu'un récepteur d'induction. Si, donc, le mésoderme présente une déficience primitive, c'est elle qui peut rendre compte des malformations osseuses et, peut-être, d'une faiblesse constitutionnelle de la dure-mère (voir à la fin de cet exposé un résumé des théories d'HOWIESON (49) sur ce sujet).

4) Persistance du canal neurentique

Dans certains cas, on a émis l'hypothèse que la persistance du canal neurentérique (1) qui se ferme normalement à une période très précoce de l'embryogenèse, était responsable de la formation de tumeurs kystiques, et de défects antérieurs des 2ème et 3ème vertèbres sacrées (BELL (6), MARWEDEL (76).
BREMER (12), quant à lui, postule l'existence d'un canal neurentérique accessoire qui rendrait compte des défects observés au niveau des vertèbres dorsales et lombaires. Si la persistance du canal neurentérique ou l'existence d'un canal neurentérique accessoire peut rendre compte des spina bifida sacrés antérieurs, on explique mal dans cette hypothèse les lésions osseuses postérieures ou les agénésies totales.

5) Théories diverses

-ENDERLE (33), à propos des méningocèles intrasacrées occultes, suggère comme mécanisme pathogénique un défaut d'ascension du sac méningé au cours de l'embryogenèse. Chez le foetus, en effet, le tube neural et le sac dural s'étendent au-delà du coccyx jusqu'au filum caudale. Plus tard, le tube neural se libère de sa connection avec le filum caudale et se rétracte vers le haut. Il demeure en continuité avec sa situation antérieure par le moyen du filum terminale, autour duquel le sac dural se contracte pour adopter la disposition définitive.

(1) - La théorie hydromyélique explique, d'ailleurs, la persistance du canal neurentérique. En effet, la sur-pression du liquide céphalo-rachidien empêcherait le canal neurentérique de se collaber normalement.

Si l'ascension du sac méningé est arrêtée, tandis que le tube neural remonte normalement, il existera une persistance anormale de l'espace sous arachnoïdien au niveau du canal sacré. L'action de l'hydromyélie physiologique entraînera secondairement la dilatation du cul-de-sac dural.

- Toujours en ce qui concerne les méningocèles intra-sacrées, HOWIESON et coll. (49) ont émis l'hypothèse que le trouble fondamental est une déficience du mésoderme, qui se manifeste par une faiblesse constitutionnelle de la dure-mère et une dysplasie des corps vertébraux. En effet, de nombreux cas de méningocèles intra-sacrées ont été observés en association avec la neurofibromatose de RECKLINGHAUSEN (la même remarque est faite au sujet des méningocèles thoraciques et pré-lombaires).

Dans ces cas "la déficience primaire du mésoderme incluant la dure-mère ou les os vertébraux, ou les deux à la fois, aboutirait à l'expansion de l'espace sous-arachnoïdien tandis que les pulsations du liquide céphalo-rachidien éroderaient les corps vertébraux dysplasiques et distendraient la dure-mère défectueuse."

L'auteur exprime l'idée que ces méningocèles pourraient bien représenter des formes frustes de maladie de RECKLINGHAUSEN ou d'autres troubles héréditaires du tissu conjonctif comme le syndrome de MARFAN et le syndrome d'EHLERS-DANLOS. L'une des observations de la littérature, publiée par STRAND (99), pourrait constituer une illustration de cette hypothèse appliquée aux méningocèles pré-sacrées. Mais elle représente un cas trop particulier pour être démonstrative : en effet, le malade, atteint de maladie de MARFAN, présente une méningocèle sacrée antérieure sans agenésie sacrée. La dure-mère s'est herniée à travers un trou sacré normal et la méningocèle est considérée par STRAND comme une anomalie acquise et non congénitale.
De plus, nous ne connaissons aucun autre cas parmi 105 observations, d'association entre méningocèle pré-sacrée et maladie héréditaire du tissu conjonctif.
Enfin, aucune publication ne fait état d'aspects radiologiques pouvant évoquer une dysplasie des corps vertébraux à d'autres niveaux comme cela est noté dans les observations de méningocèles intrasacrées et thoraciques ("Scalloping" vertébral).

Ces deux hypothèses concernant les méningocèles intrasacrées méritaient d'être présentées puisque certains auteurs font de la malformation qui nous occupe un aspect majeur des méningocèles intrasacrées occultes.

- On a postulé que les spina bifida antérieurs étaient dus à une persistance anormale de l'union entre l'endoderme et le mésoderme au cours de l'embryogenèse. A un stade ultérieur, l'union persiste entre l'endoderme et la chorde dorsale qui, normalement, se séparent à la 3ème semaine de la vie embryonnaire. Cette fusion persistante empêcherait la coalescence normale des somites. (FALLON, GORDON et LENDRUM (35 bis)).

Cette théorie a été, notamment, avancée pour expliquer l'existence des kystes neurentériques (MILES (79), BOOTH (11)).

- Enfin, une théorie qui serait à rapprocher de la théorie de RECKLINGHAUSEN sur le défaut de fermeture du tube neural avance que c'est la persistance anormale du neuropore postérieur qui empêche la fusion des sclérotomes.

D) - CONCLUSION

La multiplicité des théories exposées ici permet de se rendre compte de la complexité des problèmes pathogéniques posés par la méningocèle sacrée antérieure.

Toutes les hypothèses présentées assimilent la genèse de la méningocèle à celle des défects rachidiens congénitaux.

Par ailleurs, l'existence de malformations associées telles que les bifidismes rénaux et les duplications du vagin et de l'utérus, situent la méningocèle sacrée antérieure dans le cadre mal défini des états dysraphiques.

Quel que soit le point de vue adopté, il semble que l'on puisse rapporter cet ensemble de malformations à une déficience initiale du mésoderme, déficience primitive d'ordre génétique ou déficience secondaire à une agression de l'embryon par des agents physiques, chimiques, infectieux ou métaboliques. Ce défect primaire serait responsable de troubles des mécanismes inducteurs dont le jeu complexe préside à l'harmonie de la morphogenèse.

V - ANATOMIE PATHOLOGIQUE

L'étude anatomique de la méningocèle sacrée antérieure comprend la description d'un complexe malformatif qui associe à la méningocèle elle-même des lésions du sacrum, des anomalies de type dysraphique et des formations tumorales siégeant à proximité de la hernie méningée. Nous étudierons successivement les défects du sacrum, la méningocèle, les rapports de la poche, enfin les lésions associées.

1° - LA MALFORMATION OSSEUSE

Dans 78 observations, le côté de la malformation osseuse est noté. Elle siège 36 fois à droite, 25 fois à gauche et 17 fois au milieu du sacrum. Si elle n'entre pas dans la détermination des troubles cliniques et si elle a peu d'importance pour l'acte chirurgical, c'est elle qui donne à la lésion son individualité par rapport aux autres tumeurs extra-génitales du pelvis (bien que des défects sacrés puissent être associés à d'autres tumeurs pré-sacrées, notamment, aux neurinomes (cas de GUIOT (43), par exemple).

Nous avons pu relever 58 descriptions de la malformation du sacrum.

- a) HEMIAGENESIE SACREE

Dans plus de la moitié des cas, existe une hémiagénésie sacrée qui se traduit par l'image caractéristique "en cimeterre" sur le cliché radiographique de face du sacrum : en-dessous de la 2ème pièce sacrée, la partie latérale d'une ou plusieurs vertèbres est absente, remplacée par une cloison fibreuse. Le bord interne du défect osseux est limité par la partie restante du sacrum qui prend un aspect très concave vers la méningocèle, concavité prolongée en bas par un coccyx plus ou moins agénésique. Parfois (cas de DELECOUR (25)) la paroi postérieure du sacrum est représentée par une mince lamelle osseuse, invisible sur le cliché radiographique, et ayant la consistance d'une "coquille d'oeuf".

- b) AUTRES ASPECTS

Mais l'agénésie osseuse peut avoir un aspect beaucoup plus variable, échappant à toute description :

- échancrure basse et presque médiane (cas de LAINE et coll. (62), cas de KENNEDY (60) où le défect médian est surmonté par une protubérance osseuse de son bord supérieur),

- défect médian du sacrum avec malformation des trous sacrés d'un côté (ouverts latéralement) dans le cas de SMID (98),

- défect osseux localisé dans la paroi antérieure du sacrum (un cas de LOVELADY (64), un cas d'OBRADOR (67), cas de BARLOW (5),

- agénésie très importante du bloc sacro-coccygien avec défect médian (cas de GUIOT (43), cas de SUTTON (100), et cas de notre observation n° 2)

- c) Il convient de souligner l'habituelle conservation des rapports de la partie haute du sacrum avec les ailes iliaques.

- d) Dans 4 observations (celles de MARTIN et coll. (78), d'AMACHER (4), (1 cas), de SHERMANN (95) (1 cas) et de STRAND (99), il n'y avait aucune déhiscence du sacrum décelable. La méningocèle se pédiculise alors sur un trou sacré qui peut être élargi (1 cas d'AMACHER (4) avec d'énormes trous sacrés) ou radiologiquement normal. Notons que dans deux cas (ceux de MARTIN et de SHERMANN) le sacrum présentait cependant des zones d'amincissement au contact de la poche,

- e) Enfin, il faut souligner le fait que, très fréquemment, le canal sacré est élargi, ce qui apparaît bien sur les clichés myélographiques.

Cette étude de la malformation osseuse nous permet de constater qu'elle n'est pas limitée à un simple rachischisis antérieur, mais que, le plus souvent, il s'agit d'un rachischisis total avec agénésie des éléments sacrés antérieurs et postérieurs. Nous avons vu, plus haut, que cette constatation infirme les théories pathogéniques fondées sur la seule agenésie antérieure du sacrum.

2° - LA MENINGOCELE

- a) Taille. La poche de la méningocèle a , en règle, un volume important, ce qui semble nécessaire à une expression clinique. Les auteurs qui l'abordent par voie trans-sacrée, donc dans une position qui n'entraîne pas de perte liquidienne lors de l'ouverture chirurgicale retirent en règle plus d'un litre de liquide céphalo-rachidien.

Ce volume de la poche n'est pas immuable, dans le temps. Habituellement, la méningocèle semble se distendre assez lentement, sous le simple mécanisme de la pesanteur. Mais, parfois, elle peut accroître son volume très rapidement comme dans le cas présenté par LAINE et coll. (62). Une telle évolution suggère un mécanisme de mise en tension par un obstacle à soupape et est difficile à expliquer.

Elle a été signalée dans les cas de KRONER (61), de LOYGUE (65), de VIRCHOW (107), de WEGNER (110), de DEMEL (26) de HADDAD (45). Elle est donc relativement fréquente. Il est, d'ailleurs, très surprenant que, dans tous ces cas, la composition du liquide céphalo-rachidien soit demeurée normale.

- b) Paroi de la poche. La paroi de la poche est lisse, bleutée à l'extérieur et nacrée à l'intérieur. Son examen histologique, lorsqu'il a été pratiqué, a permis de retrouver des formations conjonctives banales (dure-mère), un revêtement arachnoïdien interne, mais aussi, assez souvent, des ébauches de fibres nerveuses entourées de myéline.
Dans certains cas (AMACHER (4)),la paroi est formée de tissu fibro-adipeux ou fibro-musculaire, revêtu totalement ou en partie d'une couche d'épithélium squameux ou en colonnes ; dans ce dernier cas, on peut rencontrer exceptionnellement des cellules à mucus. Parfois, on trouve des lésions pariétales d'inflammation focale et d'hémorragie interstitielle (CHOVNICK (20)). Enfin, furent parfois retrouvés du tissu glial ou ganglionnaire et des fibres nerveuses sympathiques. Il en est ainsi dans le cas présenté par CRAMER (24) où, de plus, il existait un ganglio-neurome développé sur la paroi de la méningocèle.

- c) Contenu de la méningocèle.
En règle, il s'agit de liquide céphalo-rachidien dont la composition cyto-chimique est rarement précisée. Des données que nous possédons, nous pouvons conclure que, dans la plupart des cas, le liquide est clair, eau de roche, sans surcharge en protéines. Cependant, dans le cas de CONE, rapporté par HADDAD (45), le liquide obtenu par ponction lombaire contenait 0,82 g d'albumine. Comme nous le signalions plus haut, il est surprenant que, dans le cas de LAINE et coll. (62), où la méningocèle a accru son volume très rapidement, la composition du liquide céphalo-rachidien soit demeurée normale.
Parfois, on a pu trouver à l'intérieur de la poche des éléments nerveux : soit une partie de la queue de cheval ou seulement le filum terminale, soit du tissu glial ou neurogène.HADDAD, dans son analyse des cas de la littérature, estimait à 21 % la proportion de méningocèles contenant des structures nerveuses. Nous aboutissons à un pourcentage identique.

- d) Rapports de la poche

- 1) avec les structures voisines

Située devant le sacrum, auquel elle adhère souvent étroitement, la méningocèle est en rapport avec tous les organes de voisinage dans l'espace rétro-péritonéal. Ces rapports dépendent, évidemment, de la taille de la poche, parfois de sa situation (cas des méningocèles passant par l'échancrure sciatique pour émerger dans la région fessière).
La poche contracte à sa face externe, et notamment en avant, des adhérences fibreuses qui empêchent son affaissement après évacuation de son contenu, et rendent difficile sa fermeture en bourse qui, lorsqu'on opère par voie trans-sacrée, demeure incomplète. Les rapports de la poche avec les uretères sont, à ce propos, d'un intérêt majeur. En effet, souvent refoulés par la méningocèle, ils sont disposés latéralement et en avant de la poche, à son contact, dans l'espace rétro-péritonéal. La paroi de la méningocèle n'étant presque jamais le siège de phénomènes inflammatoires, il n'existe, le plus souvent pas d'adhérences entre la poche et les uretères. Mais on a toujours peur, lors du capitonnage, de couder les uretères en ramenant en arrière la paroi antérieure de la méningocèle.
Au-delà de l'espace rétro-péritonéal, le sac méningé est en rapport avec les organes du petit bassin, rectum, utérus et vessie notamment. La méningocèle se comporte, évidemment, comme une tumeur bénigne, refoulant tous ces organes et, du fait de son siège, elle constitue un obstacle praevia.

- 2) Communication entre la poche et le fourreau dural

Elle est extrêmement variable dans son aspect et dans sa position.

- elle peut être réduite à un simple petit cordon, comme dans les cas de GUIOT (43), et de MOUCHET (81). La poche peut alors se comporter comme un kyste exclu et, en particulier, ne pas être imprégnée à la myélographie.

- à l'opposé, il a été décrit des cas où l'ensemble du fourreau dural semblait s'épanouir dans la méningocèle.

- habituellement, la communication se place en dérivation à la face antérieure du cul-de-sac dural, avant la terminaison de celui-ci. Dans un cas de LEIGH (63), opéré par voie trans-sacrée, l'orifice mesurait 0,5 cm de diamètre et le collet de la méningocèle, qui paraissait sortir par un trou sacré presque normal, a pu être disséqué de la racine qui émergeait du fourreau dural à ce niveau par un orifice distinct.

Dans la plupart des descriptions, il n'y a en effet pas d'éléments nerveux dans la lumière du collet ; les dernières racines sacrées semblent être accolées à la face externe de la paroi du sac. Dans l'observation du Professeur MANSUY (observation n° 1), les racines, collées à la paroi antérieure du cul-de-sac dural, s'écartaient de part et d'autre de la communication et durent être isolées avec soin avant la fermeture de celle-ci. Cependant, dans les cas de EMMET (32) et de HUGENBERGER (50), par exemple, des éléments de la queue de cheval se trouvaient dans la lumière du collet. Dans l'observation de DELECOUR (25), le filum terminale, passant dans le collet, chemine, collé à la face interne de la poche et s'y épuise.

- e) Variations de forme et rapports avec d'autres méningocèles

La méningocèle présacrée n'est pas toujours isolée et peut être associée à d'autres ectasies du sac dural : AMACHER (4), présente ainsi une observation où, à une méningocèle sacrée antérieure, sont associées une méningocèle intra-sacrée occulte et une méningocèle postérieure sacrée (en ce cas, les méningocèles antérieure et postérieure paraissent être des diverticules de la méningocèle intra-sacrée). De même, cet auteur présente une autre observation où la méningocèle est formée de deux poches : l'une intrasacrée communiquant avec la seconde, présacrée, OBRADOR (67) publie encore un cas où la poche présente un diverticule latéral. Ces formes particulières ouvrent des perspectives pathogéniques très intéressantes.

3° - LES LESIONS ASSOCIEES

L'importance des lésions associées est grande, tant en ce qui concerne la symptomatologie clinique, où elles jouent parfois un rôle prédominant, que l'étude embryopathologique de la méningocèle sacrée antérieure. Ces lésions associées sont de deux ordres : purement malformatives et tumorales.

A) - Lésions malformatives

Elles sont fréquentes et siègent essentiellement dans la sphère urogénitale et au niveau de la terminaison du tube digestif. Pour HADDAD (45) elles seraient présentes dans près de 50 % des cas.

Nature de la malformation	Nombre de cas
Autres malformations de la colonne vertébrale	1
Utérus didelphes.....	7
Dédoublement du vagin et de l'utérus.....	4
Uretère double unilatéral.....	1
Dédoublement et malposition bilatérale des reins	2
Autres méningocèles.....	5
Hernies congénitales de J. L. PETIT	2
Malformations cardiaques.....	1
Sténose anale congénitale (avec mégacolon 2aire)	7
Imperforation anale.....	2
Atrésie du canal anal.....	2
Abouchement ectopique du rectum.....	1
Hydrocéphalie.....	1
Pieds bots.....	2
Pieds en varus équin	1
Hypoplasie d'un membre inférieur.....	1
Dystrophie cutanée au niveau du sacrum.....	1

Il est assez surprenant de ne pas trouver parmi ces malformations des lésions de la moëlle épinière, comme on en recontre souvent dans les méningocèles postérieures, qui sont fréquemment des myéloméningocèles. Cependant, et bien que cela n'ait pas été vérifié, on peut supposer qu'il existe parfois des malformations des racines sacrées, comme en témoigne l'existence de pieds bots ou pieds en varus équin, ou bien dans quelques cas, une sémiologie neurologique évocatrice (troubles du tonus rectal, abollition d'un achilléen, etc...).

B) - Tumeurs associées

La coexistence d'une tumeur de type généralement dysembryoplasique est également fréquente (il est intéressant de noter qu'une telle association ne se rencontre pas dans les méningocèles situées à d'autres niveaux). Aucune de ces tumeurs ne présentait de malignité histologique et elles siègeaient chaque fois à proximité de la poche de la méningocèle. Mais, sauf dans le cas de CRAMER (24) où un ganglioneurome s'était développé sur la paroi du sac méningé, la tumeur était située assez loin de la poche pour en être disséquée. Aucun cas de tumeur au niveau du collet n'a été rapporté.

Parfois, comme dans le cas de GUIOT (43) c'est la sémiologie douloureuse de la tumeur associée qui amènera le malade à consulter.

TYPES DE LA TUMEUR	N° des observations selon l'ordre du tableau général (entre parenthèses le n° de la référence)
Lipomes	10 (10), 11 (74), 15 (42), 72 (46).
Tératomes	17 (104), 20 (36), 28 (90), 64 (45).
Tumeurs dermoïdes	19 (109), 34 (92), 42 (13), 73 (43).
Kystes de l'ovaire	3 (32)
Ganglioneurome	67 (24)
Tumeurs para-coccygiennes de nature indéterminée	104 (81)

VI - PRESENTATION DE DEUX CAS

OBSERVATION NUMERO UN

Nous reproduisons ici, intégralement, l'observation publiée par Monsieur le Professeur MANSUY en 1968 (103), et qu'il nous a permis de reprendre pour notre travail.

"Mademoiselle F..., 19 ans, est prise subitement, alors qu'elle travaillait, d'un syndrome abdominal aigu avec irradiations péritonéales gauches, assez important pour que le même jour elle soit adressée en milieu chirurgical. L'examen clinique et la radiographie de l'abdomen montrent la coexistence d'une masse abdomino-pelvienne importante avec malformation sacrée. Elle est cependant opérée deux jours plus tard avec le diagnostic de tumeur géante de l'ovaire. La laparotomie fait reconnaître une formation kystique géante, rétro-péritonéale, soulevant le cul-de-sac de Douglas et la vessie, repoussant l'utérus au niveau de l'ombilic, refoulant le recto-sigmoïde vers la gauche. Ce kyste est ponctionné puis drainé.
La malade est adressée dans notre service 6 jours plus tard, alors que le laboratoire a confirmé que le liquide retiré par la ponction du kyste est bien du L.C.-R., et qu'une méningite purulente s'est déclarée. La malade est par ailleurs en rétention urinaire aiguë. Immédiatement après l'intervention, elle avait été soumise à un traitement antibiotique général.

A l'entrée, la malade est fébrile, et présente un état méningé net. Le L.C.-R. est trouble et contient 880 éléments, ce qui conduit à un traitement intensif de Colimycine par voie intra-veineuse. Une deuxième ponction lombaire permet de mettre en évidence un bacille pyocyanique et il est possible d'associer un traitement par bactériophages aspécifiques, puis spécifiques.

Le toucher rectal retrouve une masse dure, lisse, un peu tendue et douloureuse, recto-rectale droite.

Après trois semaines de traitement, on peut considérer que la patiente a guéri de sa complication infectieuse. Le L.C.-R. s'est progressivement normalisé, l'apyrexie est demeurée stable pendant 10 jours, la cicatrisation abdominale, compromise par la hernie d'une frange épiploïque qui avait fait craindre une éviscération, est obtenue. Sur le plan urinaire, la sonde à demeure a pu être enlevée au bout de 6 jours. Il n'y a pas eu de cystite, et les mictions sont normales.
On entreprend alors le <u>bilan pré-opératoire</u> :

- Il n'existe aucun déficit neurologique ; l'exploration des racines sacrées est normale ; dans les antécédents de la jeune fille on ne retrouve ni énurésie infantile, ni troubles des règles, seulement une notte tendance à la constipation.

- La radiographie du sacrum (fig. 1) montre une agénésie de l'hémisacrum droit, réalisant un aspect "en cimeterre" typique. Les radiographies de l'ensemble de la colonne ne montrent pas d'anomalies associées.

- l'utérus était normal lors de l'exploration chirurgicale.

- l'urographie intra-veineuse ne montre pas d'anomalie rénale ; les uretères sont mal visibles ; la vessie est refoulée en avant.

- Nous pratiquons une injection de pantopaque par voie intra-rachidienne : le produit opaque passe facilement dans la poche dont il permet de visualiser toutes les limites en mobilisant la malade.

L'intervention par voie sacrée est pratiquée 40 jours après l'hospitalisation de la malade, après une dernière ponction lombaire de contrôle.

Professeur MANSUY, Docteur THIERRY : le 25 avril 1966 : Prélèvement d'un fragment de fascia lata. La malade étant en décubitus ventral, on pratique une incision longitudinale médiane. La résection de la paroi postérieure du canal sacré, à la hauteur de la moitié inférieure du sacrum fait apparaître un étui dure-mérien très dilaté, en particulier du côté droit.

A l'ouverture de la dure-mère, l'aspect est normal sous une arachnoïde un peu épaissie, à la partie supérieure. En bas, par contre, les racines sont masquées par une tuméfaction de l'arachnoïde dont l'incision ouvre la cavité de la méningocèle sacrée. Cette poche communique librement avec le canal rachidien, sans qu'il y ait de collet nettement individualisé. Il n'y a entre les deux cavités aucune formation tumorale.

Au niveau de la communication, les racines nerveuses sont difficiles à repérer, car elles s'étalent et adhèrent aux parois méningées. On se contente donc de les écarter de part et d'autre de l'orifice de la méningocèle.
L'exploration endocavitaire de celle-ci laisse voir une paroi lisse, souple, qui semble se décoller assez bien des viscères. On s'efforce de réduire l'importance de la poche, sans prétendre pouvoir la supprimer complètement, en faufilant un certain nombre de points dans sa paroi et on obtient ainsi une fermeture partielle "en bourse".

Au niveau de l'élargissement du canal sacré, on amorce un décollement de la partie antérieure de la dure-mère autour de l'orifice de communication, décollement qui est très hémorragique. On essaie là de colmater et de fermer les espaces arachnoïdiens. On complète cette fermeture

par une plastie de fascia lata fixée par voie intra-durale par des points qui évitent les racines collées aux parois. Fermeture sans drainage.

Les suites opératoires sont très simples sur le plan général. Par contre, la malade doit être sondée. Au bout de 21 jours, nous l'adressons dans le service d'Urologie du Docteur Pernin. L'ablation de la sonde à demeure se fait en milieu urologique. La malade reprend des mictions apparemment normales, mais non parfaitement efficaces, car il persiste un résidu d'importance variable. Après examens cystométriques et épreuves d'infiltration des nerfs honteux, ce trouble est attribué uniquement à la gêne mécanique due à la persistance d'une tumeur du volume d'une petite orange et peut-être au colmatage de la méningocèle lors de l'intervention.

Effectivement, 3 mois après, la malade est revue et il n'y a pratiquement plus de résidu vésical. Il n'y a pas d'autre signe neurologique qu'une abolition du cutané anal du côté droit.

Cette jeune fille nous a écrit en décembre 1968 : elle s'est mariée récemment, n'a pas encore eu de grossesse. Elle ne se plaint d'aucun trouble fonctionnel.

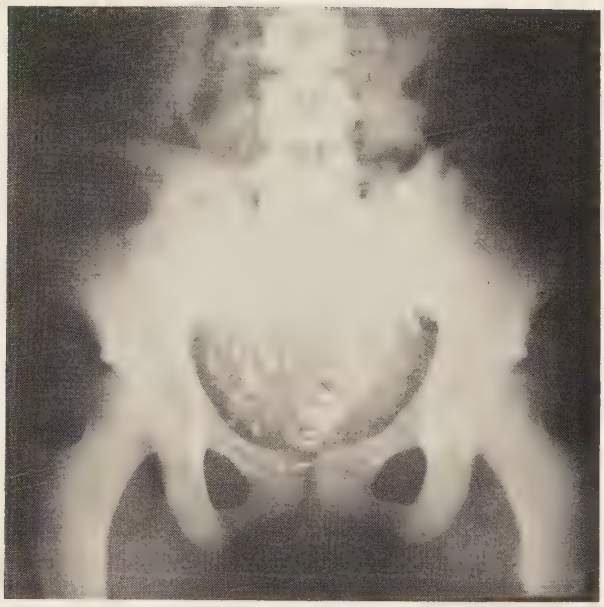

Fig. 1. - Aspect en cimeterre observé chez la malade du Pr. MANSUY et qui semble être pathognomonique.

OBSERVATION NUMERO DEUX

Madame G..., 23 ans, ne présente aucun antécédent pathologique, et elle est mariée depuis un an et demi. Réglée à l'âge de 13 ans, elle a toujours connu des menstruations régulières et normales. Il est à noter toutefois, que la malade signale une constipation opiniâtre depuis la petite enfance, accompagnée de céphalées postérieures qui s'exagèrent lors des efforts de défécation. Devant un arrêt des règles, elle consulte pour sa déclaration de grossesse. C'est alors que l'on découvre, à l'examen gynécologique, l'existence d'une tumeur rétro-rectale, faisant corps avec le sacrum et pour laquelle on décide de pousser les investigations.

Les radiographies de l'abdomen montrent une agénésie presque totale du bloc sacro-coccygien (fig 2). La malade est alors hospitalisée et, sous anesthésie générale, la tumeur est ponctionnée par voie trans-rectale. Cette ponction retire du liquide céphalo-rachidien et, en cours d'intervention, on injecte un produit iodé (fig 3).

Quarante-huit heures après la ponction, se déclare une hyperthermie avec céphalées et vomissements, et un tableau de méningite aiguë s'établit, avec déclenchement d'une fausse-couche de deux mois.

Le diagnostic de méningocèle sacrée est alors retenu, et la malade est adressée en Neuro-Chirurgie pour traitement chirurgical éventuel.

Lorsque la malade est vue dans le service, le 7 mai 1973, l'examen clinique confirme deux faits : en arrière, il existe au-dessus de la région fessière une voussure qui reçoit l'impulsion de la toux sur la ligne médiane ; au toucher rectal et au toucher vaginal, la masse est considérable, recevant également l'impulsion de la toux et comblant tout le pelvis. L'intervention est pratiquée le 9 mai 1973, par voie trans-sacrée postérieure médiane.

Après laminectomie d'une pièce osseuse sacrée, d'ailleurs normale, on découvre le cul-de-sac dural en zone saine, Plus bas, la couverture du cul-de-sac n'est assurée que par des formations fibreuses que l'on enlève progressivement. En haut, à la limite de la laminectomie, on isole les deux dernières racines de la queue de cheval, sortant par des trous sacrés normaux. L'ouverture de la dure-mère permet de découvrir le paquet radiculaire restant, qui est bloqué sur la paroi antéro-latérale gauche du fourreau dural, ainsi que l'épanouissement du cul-de-sac dans la méningocèle par un collet extrêmement large. On aspire le liquide céphalo-rachidien contenu dans la méningocèle, qui est absolument

eau de roche. On pratique un capitonnage de la cavité par une dizaine de points non résorbables. Un lambeau aponévrotique lombaire est prélevé, que l'on suture de façon assez serrée sur le pourtour du collet de la lésion, de façon cependant à ce que le passage du paquet radiculaire ne subisse pas de striction. Fermeture de la dure-mère. Fermeture musculo-aponévrotique en deux plans. Surjet intra-dermique sur la peau.

Les suites sont simples. Au 7ème jour, à l'ablation du surjet intradermique, se produit une fistule de L.C.R qui guérit simplement avec le décubitus ventral supporté huit jours. A la sortie de la malade, on constate que la poche est diminuée de volume des deux-tiers, mais qu'elle reçoit toujours l'impulsion à la toux.

Fig. 2. - Aspect d'agénésie sacro-coccygienne presque totale observé chez la malade du Pr. THIERRY.

Fig. 3. - L'injection d'un produit de contraste iodé au cours d'une ponction trans-rectale de la tumeur objective le volume important de la poche et la largeur du collet de la méningocèle.

VII - ETUDE CLINIQUE

I) LES SYMPTOMES CARACTERISTIQUES

a) LA CONSTIPATION

Elle est le maître-symptôme, celui qui est le plus fréquent et le plus constant.

Opiniâtre, remontant à l'enfance, elle est spontanément décrite par le malade dans 36 observations. Dans 16 cas, elle revêt une forme typique : les selles espacées sont accompagnées de céphalées et de vertiges. Due essentiellement à la compression de l'intestin par la tumeur, la constipation peut encore, chez l'enfant être en rapport avec une malformation rectale ou anale (observations de KAUFMANN (58), de AARONSON (1), et de COHN (21)).

b) LES CEPHALEES

Les céphalées représentent le seul signe vraiment spécifique de la méningocèle sacrée antérieure. Elles sont souvent évocatrices, apparaissant liées surtout aux efforts de défécation. Mais elles peuvent se manifester encore dans d'autres circonstances : orthostatisme, effort physique, coït (1 cas de CALIHAN (17)), période menstruelle ou, enfin, pendant ou après un examen pelvien. Ces céphalées sont expliquées par une augmentation intermittente de la pression intra-crânienne lors de la compression du kyste par une cause quelconque.

Par ailleurs, on a décrit d'autres symptômes, comme les vertiges, les nausées, les troubles visuels, et même des pertes de connaissance, survenant dans les mêmes conditions que les céphalées.

c) Tous les autres symptômes ne sont pas aussi spécifiques de la méningocèle sacrée antérieure. Souvent liés à la présence de la tumeur dans le pelvis, ils peuvent aussi ressortir aux malformations associées. Ces signes seront décrits plus loin dans le tableau clinique de compression pelvienne chronique.

2) LES CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE

- A) CHEZ LE NOURRISSON ET L'ENFANT JEUNE

La séméiologie du nourrisson et de l'enfant jeune est assez particulière pour être isolée.

Dans les 18 cas présentés dont nous connaissons le tableau clinique, l'âge va de quelques jours à 6 ans et demi. Les symptômes dominants ont été :

- soit des troubles liés à des malformations de l'intestin terminal, avec atrésie anale, abouchement ectopique du rectum ou, surtout, sténose anale congénitale avec megacolon secondaire. (Cas de KAUFMANN (58), de COHN (21), de AARONSON (1) et de SHAKER (94), soit au total 12 cas.

- soit l'existence d'une tumeur abdomino-pelvienne (cas de WILLARD (111), de SABATINI (90), de MACIEJEWSKI (75), ou fessière (cas de GROSSMANN (42), de HADDAD (45)).

Dans l'observation de KENNEDY (60), le tableau clinique très trompeur orientait vers un polype rectal hémorragique.

Le nourrisson dont l'observation est rapportée par WILLARD (111) était paraplégique.

Dysurie et constipation, défécation douloureuse sont, en règle, rapportées sauf dans le cas de HADDAD (45) où la séméiologie se résumait à l'augmentation de volume d'une tumeur fessière qui existait déjà à la naissance. MACIEJEWSKI (75) présente une observation où la malformation fut découverte à l'occasion d'épisodes subocclusifs chez un enfant de 4 ans.

Les infections urinaires récidivantes semblent relativement fréquentes (4 cas),
L'encoprésie (1 cas) et l'énurésie (2 cas) sont signalées chez des enfants de plus de trois ans.

- B) CHEZ L'ADULTE

Nous avons pu analyser 78 descriptions assez complètes du tableau clinique.

1) LA DECOUVERTE DE LA MENINGOCELE PEUT ETRE FORTUITE

LAINE (62) a écrit, "Il est possible que, chez l'homme, cette malformation ait une évolution indéfiniment latente, sauf quand elle acquiert un volume important. Chez la femme, c'est à l'occasion d'un toucher vaginal pratiqué, soit pour des troubles génitaux banaux, sans rapport avec la méningocèle, soit au cours d'une grossesse, que la malformation est le plus souvent découverte".

Dans plusieurs observations, la méningocèle a été trouvée fortuitement.
Une des malades de LEIGH (63) subit à 48 ans un examen gynécologique sans avoir jamais été inquiétée par aucun symptôme. La méningocèle avait un volume important (8 x 15 cm).

La malade de SUTTON (100), après un accouchement normal, subit un examen de routine. Elle fut opérée à deux reprises par voie abdominale, fit un abcès pelvien suivi d'une paraplégie spastique avec blocage par arachnoïdite en D 8.

Chez la patiente de SMID (98) la méningocèle fut aussi découverte à l'occasion d'un examen gynécologique pour des irrégularités menstruelles.

La découverte fut encore fortuite chez une malade de RONLANDS (88) qui ne se plaignait d'aucun trouble. Les touchers pelviens décelèrent l'existence d'une masse rétro-rectale de volume réduit, mais qui néanmoins, refoulait le rectum latéralement.

Enfin, notre patiente numéro deux avait consulté pour sa déclaration de grossesse en raison d'une aménorrhée. L'examen gynécologique découvrit une tumeur pré-sacrée au sujet de laquelle on décida de poursuivre les investigations.

2) LA DECOUVERTE PEUT SE FAIRE AU COURS D'UN ACCOUCHEMENT DYSTOCIQUE

La méningocèle constitue en effet un obstacle praevia. C'est ainsi que BRYANT (14) découvrit l'affection. Sa patiente mourut d'un choc entraîné par la rupture de la poche au cours d'une grande extraction, nécessitée par l'arrêt du travail. Il en fut de même de la maladie de HUGENBERGER (50).

Récemment, MAHON et POUYANNE (77) durent dans ces conditions pratiquer une césarienne sur obstacle praevia.

Cependant, comme le notait déjà HADDAD (45), une proportion étonamment élevée de femmes a eu une grossesse et un accouchement normaux, malgré la présence de la malformation.

Dans la statistique de Haddad, 14 grossesses sont mentionnées et seulement 5 dystocies. JONES et EVANS (55), présentent une malade qui avait eu un accouchement normal 13 ans auparavant. BARLOW (5) rapporte le cas d'une patiente qui eut 3 accouchements normaux avant de présenter une rétention urinaire au cours d'une quatrième grossesse.
Il est possible que le passage de l'enfant ait réduit temporairement la protrusion de la méningocèle en comprimant le liquide dans l'espace cérébro-spinal.

3) LA SEMIOLOGIE PEUT ETRE UNIQUEMENT TUMORALE

Cinq malades se sont présentées au médecin uniquement pour une augmentation du volume de l'abdomen, associée à des douleurs focales (Cas

de KRONER (61), de SCHULTZE cité par TILP (104), de WEIBEL (109), de LOYGUE (65), ou même parfaitement indolore.

Le diagnostic le plus volontiers porté alors est celui du kyste de l'ovaire. Mais dans le cas de SCHULTZE (104) et surtout dans celui de LAINE (62), le premier diagnostic était celui de Kyste du mésentère.

L'expansion fessière de la tumeur ne s'observe pas seulement chez le nourrisson. La malade de WEGNER (110) présentait depuis la naissance une tumeur fessière dont la rupture à l'âge de 20 ans entraîna le décès par surinfection. La malade de DEMEL (26) put être opérée avec succès par voie para-sacrée.

4) LA MENINGOCELE PEUT ETRE MECONNUE A L'OCCASION D'UN TABLEAU ABDOMINAL AIGU OU SUBAIGU

Sept malades, dont celle présentée dans l'observation numéro un, se sont présentés ainsi. Pour peu qu'une douleur locale s'accompagne d'une réaction fébrile, de nausées, de céphalées, le diagnostic d'appendicite est évoqué (cas de LUTH (66)) ; ou celui d'abcès pelvien (cas de SHIDLER (96), d'EMMET (32), de PICK (71)), lorsqu'il existe une tumeur palpable de la fosse iliaque et surtout du fait des constatations du toucher rectal. Cette dernière erreur est la plus fatale, car la ponction transrectale expose évidemment à une méningite hyperseptique.

Lorsqu'il n'y a pas de tableau infectieux, la découverte d'une tumeur abdomino-pelvienne douloureuse fait volontiers porter le diagnostic de Kyste de l'ovaire compliqué. A l'intervention, la découverte de la masse Kystique rétro-péritonéale conduit souvent le chirurgien à une ponction exploratrice qui peut être également cause de méningite, comme ce fut le cas pour notre malade numéro un. Il y a évidemment un danger que ce kyste à liquide clair ne soit pris pour un kyste hydatique. Il est rare que le chirurgien ait pu pratiquer un traitement correct de la lésion abordée par voie abdominale avec un diagnostic erronné en un seul temps. Dans un certain nombre de cas (NIEBERDING (84), LOYGUE et CARON (65)), les patients ont subi parfois dans l'enfance une laparotomie suivie de prudente retraite. La malade de LOYGUE (65) avait ainsi été opérée à l'âge de 2 ans avec le diagnostic possible de sarcome de l'ovaire, avant de poser un véritable problème thérapeutique lorsqu'elle fut parvenue à l'âge d'activité génitale.

Cependant FLICKINGER (36), découvrant une méningocèle au cours d'une laparotomie pour hernie bilatérale du triangle de J.L. PETIT, put en faire la cure radicale. Le siège particulier de la tumeur peut conduire d'emblée à un traitement correct, sans que le diagnostic exact ait été porté avant l'intervention. Ce fut le cas pour la malade de PUPOVAC (74), qui, examinée à l'occasion de douleurs abdominales basses, présentait une tumeur bombant à la marge de l'anus. Enfin, devant un tableau abdominal aigu, la reconnaissance de la lésion a pu conduire à l'abstension (un cas de CALIHAN (17)).

5) LE TABLEAU DE COMPRESSION CHRONIQUE ABDOMINO-PELVIENNE

Il est le plus fréquent. Il est volontiers retrouvé à l'interrogatoire et dans les antécédents des malades. En un seul cas, celui de VIRCHOW (107), il était assez complet pour que le malade présentât un oedème des membres inférieurs.

a) LA CONSTIPATION est, comme nous l'avons vu plus haut, le maître symptôme. Nous avons également souligné ses aspects caractéristiques et, notamment, son association évocatrice avec des céphalées ou des nausées survenant lors de l'orthostatisme ou de toute cause d'hyperpression abdominale.

Le refoulement du rectum, du colon sigmoïde par la poche peut parfois prendre des proportions monstrueuses que mettra en évidence le lavement baryté.

b) LE RETENTISSEMENT GYNECOLOGIQUE ET OBSTETRICAL

Le retentissement gynécologique, isolé ou associé à d'autres troubles, est souvent marqué. Il a amené la malade à consulter dans 11 observations. Sa fréquence explique que les travaux faisant état de plusieurs cas personnels sont dus, le plus souvent à des gynécologues.
Parmi les troubles dont se plaignaient les malades on note par ordre de fréquence la dysménorrhée, les douleurs pelviennes, les métrorragies, la stérilité et la dyspareunie.
Ces troubles peuvent avoir deux causes :

- la coexistence d'une malformation congénitale : la malade de HENLEY (46) consulta pour une irritation vaginale qui conduisit à la découverte d'une duplication de l'organe.
- Il peut dépendre de la compression des organes génitaux refoulés en avant par la méningocèle.

Le retentissement obstétrical reconnaît ces mêmes causes.
Les fausses-couches spontanées sont fréquemment retrouvées à l'interrogatoire des malades. Pendant la grossesse, la présence de la poche

entraîne une exagération des phénomènes de compression des structures pelviennes. Ainsi, la malade de DELECOUR (25), enceinte de 4 mois, et celle de JOHNSON (54), enceinte de 2 mois, présentaient une constipation invicible et des hémorroïdes volumineuses. L'examen obstétrical notait, outre les signes de gravidité, un refoulement latéral de l'utérus par une masse postérieure.

Il est bien certain qu'en de pareils cas, le diagnostic peut envisager un kyste de l'ovaire inclus dans le ligament large. Mais le toucher rectal redresse l'erreur en affirmant la situation rétro-rectale de la tumeur.

Ainsi, mis à part, les accidents de début de grossesse, la présence de la méningocèle ne semble pas déterminer de troubles graves au cours de la gestation. Comme cela est le cas pour les kystes de l'ovaire, la grossesse aggrava les symptômes dus à la tumeur, tandis que la tumeur exagère les signes fonctionnels liés à l'état gravide.

Cependant, il importe de reconnaître la nature de cette masse rétro-rectale car la méningocèle constitue un obstacle praevia. Aux derniers mois, la présentation demeure élevée (cas de DELECOUR (25)) et, si l'on laisse l'accouchement s'effectuer par les voies naturelles, on court un risque majeur de dystocie avec déchirure du sac méningé au cours du travail. Comme nous l'avons souligné plus haut, ce risque n'est pas formel, car l'analyse des cas historiques montre une proportion rassurante d'accouchements normaux. Cependant une menace aussi grave impose une conduite obstétricale active et la césarienne est dans tous les cas, formellement indiquée.

c) LE RETENTISSEMENT URINAIRE

Il est signalé dans 14 observations d'adultes où il existait de façon prédominante.

La méningocèle peut être une cause d'énurésie persistant à l'âge adulte (cas de GHIRARDI (41) par exemple).

Très souvent les malades signalent une pollakiurie, une dysurie, une incontinence urinaire..

Plusieurs cas de rétention urinaire ont été observés. Il s'agit surtout de rétention chronique, comme chez le malade de CHOVNICK (20), et les patientes de COQUI (23) et CRAMER (24). Quelques cas de rétention aiguë ont été mentionnés, évoluant par épisodes récidivants (cas de BARLOW (5) d'AMACHER (4), de ROWLANDS (88). (Il s'agissait, dans ces 3 observations, de malades du sexe féminin.

Un malade présentait une hématurie survenant à l'effort (cas de GHIRARDI (41)).

Un des patients de LEIGH (63) avait des polypes vésicaux que cet auteur se contenta de soigner.

Là aussi, le mécanisme de ce retentissement urinaire est multiple.

- la compression et les troubles de la statique vésicale représentent la cause la plus logique.

- Les malformations associées du tractus urinaire, source d'infection, peuvent être invoquées.

- L'origine neurologique des troubles semble être plus rare ; cependant on peut l'admettre dans l'un des cas de SHIDLER (96) où existaient des pieds bots et des troubles trophiques des membres inférieurs, dans deux cas d'AMACHER (4), qui présentaient des troubles sphinctériens manifestes avec hypoesthésie du périnée, dans une observation de COHN (21), où la patiente offrait le tableau clinique d'une syringomyélie, et chez d'autres malades où existaient aussi des signes neurdogiques (cas de CHOVNICK (20), de CHIRARDI (41), de JAFFE (53).

6) LES TROUBLES NEUROLOGIQUES

Ils sont assez rarement observés chez l'adulte, et ce ne sont pas eux qui, la plupart du temps amènent le malade à consulter. Nous les avons retrouvés dans 20 observations.

De nombreux patients se plaignaient de douleurs diversement localisées (8 cas), névralgie sciatique (4 cas), douleurs sacrées (2 cas), névralgie crurale (1 cas).

Des paresthésies ont été observées, surtout périnéales et dans les membres inférieurs, à type de brûlures ou d'engourdissement. Des symptômes de déficit moteur sont aussi mentionnés : paraplégie (1 cas), paraparésie (1 cas), faiblesse d'un membre inférieur (2 cas), déficit moteur correspondant au niveau de la 4ème racine lombaire (1 cas). Des troubles sphinctérieurs sont observés dans plusieurs cas.

Enfin, on relève un cas d'impuissance sexuelle et deux cas où les malades présentaient des troubles trophiques des pieds.

En ce qui concerne ces symptômes neurologiques, il convient de faire quelques remarques :

- le malade paraplégique est celui de VIRCHOW (107).

Il présentait un grand tableau de compression pelvienne avec oedème des membres inférieurs.

- la malade de JAFFE (53), qui présentait un déficit moteur incomplet des membres inférieurs, avait une compression médullaire en rapport avec une arachnoïdite spinale siègeant de D7 à D10. Chez elle

existaient, en outre, des troubles trophiques d'un pied, et l'examen retrouvait une hypoesthésie de topographie radiculaire.

- Une patiente de COHN (21) souffrait de troubles sphinctériens, mais présentait le tableau d'une syringomyélie avec dissociation thermo-algésique au niveau des deux bras, puis par la suite, troubles sensitivo-moteurs des membres inférieurs.

- Chez le malade de MARTIN (78), la névralgie sciatique correspondait à une forme anatomique particulière : la méningocèle s'échappait par un trou sacré, sans qu'il y ait déhiscence de la paroi antérieure du sacrum, mais elle avait creusé la face antérieure de l'os, donnant des images d'érosion par compression.
On conçoit que cette forma particulière ait pu provoquer une névralgie radiculaire de type SI.
Outre les troubles dont se plaignent les malades, un certain nombre de signes neurologiques sont découverts à l'examen clinique. Il s'agit surtout de déficits de la sensibilité superficielle à topographie radiculaire sacrée, avec hypoesthésie en selle dans 4 cas, hypoesthésie périnéale du même côté que la lésion dans 2 cas, et hypoesthésie dans la région du sacrum dans 2 cas. Dans une observation (FRAZIER (38)), est signalée une anesthésie totale dans la zone des métamères sensitifs sacrés. Enfin, la malade de JAFFE (53) présentait des troubles sensitifs objectifs dont la topographie correspondait au niveau de sa compression médullaire par arachnoïdite, de D7 à D10.

A ces signes sensitifs s'ajoutent parfois des perturbations des réflexes, abolition d'un achilléen dans le cas de SANTY (92), diminution des cutanés abdominaux et crémastériens d'un côté dans le cas de GHIRARDI (41), ainsi qu'une diminution du tonus rectal signalée dans 3 observations.

Il convient de terminer cette énumération des signes neurologiques par un rappel des symptômes d'hypertension intracrânienne intermittente au premier rang desquels on trouve les céphalées.
Les vertiges, les nausées, les troubles visuels à type de brouillard ou de scotome scintillant sont aussi relativement fréquents. Ce qui caractérise essentiellement ces symptômes, c'est leur association à la constipation opiniâtre et leurs circonstances de survenue : défécation, orthostatisme, effort physique et toute cause susceptible d'augmenter la pression abdominale. Parfois, les céphalées et les nausées sont déclenchées par l'examen pelvien.

7) ENFIN, LE MALADE PEUT ETRE AMENE A CONSULTER POUR UNE SEMEIOLOGIE SORTANT DE CES CADRES

Ainsi la patiente de GUIOT (43), qui avait présenté comme seul antécédent une fausse-couche, souffrait essentiellement d'une tumeur dermoïde para-coccygienne satellite qui empêchait la position assise.

VIII - DIAGNOSTIC

1) - DIAGNOSTIC POSITIF

La revue des circonstances cliniques de la découverte de ces méningocèles fait apparaître une extrême diversité et des caractères très trompeurs. Il est donc difficile de porter le diagnostic de méningocèle sacrée antérieure si l'on n'y songe pas.

A) - L'EXAMEN CLINIQUE peut permettre de reconnaître l'affection.

1 - Dans les formes tumorales, on peut noter l'augmentation de volume de l'abdomen ; le plus souvent, la méningocèle se développant d'un côté, cette augmentation de volume est asymétrique. La paroi abdominale est soulevée, immédiatement au-dessus du publis, par une tumeur régulièrement sphérique, rénittente et mate à la percussion, remontant parfois jusqu'à l'ombilic (cas de LAINE (62), de CRAMER (24) et de JOHNSON (54)). Cette tumeur ne se déplace pas en position de TRENDELENBURG. Elle est indolore. Lorsque le volume de la poche est moins important, on peut cependant, dans certains cas comme dans celui de CHOVNICK (20), percevoir la tumeur à la palpation abdominale.
Chez la femme, les seules données de l'examen abdominal peuvent faire conclure à tort à un kyste de l'ovaire de forte taille, d'autant plus que le contexte symptomatique oriente souvent vers une affection gynécologique. Parfois, on est mis en présence d'une tumeur profonde de la fesse (comme dans les cas de DEMEL (26) et SHIDLER (96)).
Dans notre observation numéro deux, il existait au-dessus de la région fessière une voussure qui recevait l'impulsion à la toux.

2 - Les touchers pelviens fournissent les données essentielles de l'examen clinique.

a) - le toucher vaginal permet de percevoir la tumeur qui bombe dans le vagin, refoulant l'utérus en haut et latéralement.

b) - le toucher rectal peut, à lui seul, affirmer le diagnostic : le doigt bute sur une masse qui saille fortement en avant du sacrum, tandis qu'elle refoule le rectum en avant et sur le côté. Les caractères de la tumeur sont alors précisés :

- elle est en situation absolument rétro-rectale,
- elle fait corps avec le sacrum dont on peut percevoir, parfois, la déhiscence,
- elle est rénittente et la muqueuse rectale glisse librement sur sa surface,
- enfin, la tumeur peut recevoir l'impulsion à la toux. Ce signe fondamental n'existe, évidemment, que dans la mesure où la poche communique avec l'espace sous-arachnoïdien.

Parfois, comme dans le cas de VOGEL (108), le toucher rectal peut provoquer des céphalées et des nausées.
Cet examen apprécie, en outre, le tonus du sphincter anal, qui peut être diminué par suite de la lésion des 4ème et 5ème racines sacrées.
Quelquefois, la déhiscence du sacrum peut être perçue. Dans des cas rares, la méningocèle n'a pas été perçue au toucher rectal (un cas d'OBRADOR (67) et deux cas d'AMACHER (4), un cas de COHN (21)
Parfois, il n'est pas possible, surtout lorsque la méningocèle est importante, d'éliminer une tumeur génitale incarcérée dans le pelvis.
D'un autre côté, la méningocèle à pédicule étroit peut demeurer mobile par rapport au plan osseux. Le diagnostic demeure alors incertain.

B) - LA RADIOGRAPHIE SIMPLE PEUT ETRE DETERMINANTE, mais elle peut être aussi insuffisante.

- Elle est déterminante si elle met en évidence la déformation en cimeterre observée, nous l'avons vu, dans plus de la moitié des cas, et qui semble pathognomonique.

- Mais elle peut être insuffisante lorsque l'aspect est moins évident : la déhiscence du sacrum peut être centrale, mal visible ; elle peut ne consister que dans un aspect d'élargissement du canal sacré, comme dans le cas de SUTTON (100). Ces anomalies du sacrum passent souvent inaperçues sur les clichés de l'abdomen sans préparation pratiqués devant un syndrome abdominal aigu, du fait de l'obliquité de la pièce osseuse et d'un centrage plus haut situé. Elles demandent à être recherchées par des clichés spéciaux et la tomographie peut être nécessaire.
Au contraire, il peut exister une agénésie quasi-totale du bloc sacro-coccygien, comme dans notre observation numéro deux.
Enfin, ainsi que nous l'étudierons bientôt, certaines tumeurs autres que les méningocèles sacrées antérieures peuvent engendrer des anomalies osseuses identiques. Aussi, parfois, seules les épreuves complémentaires peuvent apporter une certitude.
Cependant, à partir du moment où le diagnostic de méningocèle sacrée antérieure est évoqué, il faut se garder de tout geste susceptible d'entraîner éventuellement des complications aussi redoutables que celles rencontrées tout au long de l'évolution historique de cette affection. Il faut donc, dès lors, s'interdire toute ponction exploratrice de la tumeur.

C) - LES EPREUVES COMPLEMENTAIRES

1.- LA MYELOGRAPHIE

La myélographie est l'examen de certitude qui permet d'affirmer la communication entre la poche et le fourreau dural.
Le moyen de contraste utilisé peut être injecté, soit par voie sous-occipitale, soit, ce qui paraît plus logique, par ponction lombaire après avoir vérifié radiologiquement qu'il n'existe pas de malformation à ce niveau.
De toutes manières, il faut ponctionner à distance de la lésion pour éliminer tout risque d'infection de la poche.
Chez notre malade, l'injection du contraste iodé fut réalisée au cours d'une ponction trans-rectale de la méningocèle. Une telle pratique n'est, évidemment, pas recommandable en raison des dangers d'infection auxquels elle expose.
Selon le moyen de contraste utilisé, on distingue deux méthodes de myélographie.

- La myélographie iodée est l'examen le plus anciennement préconisé. Elle fut utilisée chez la malade du Professeur MANSUY dont nous présentons l'observation. Le passage du produit dans la poche intra-pelvienne est évidemment pathognomonique, mais il faut savoir que ce passage peut ne pas être immédiat. Dans une observation de SHERMAN (95), le passage ne se fait qu'après plusieurs jours. Chez une malade de ROWLANDS (88), l'examen myélographique fut négatif. Quinze jours plus tard, les clichés radiographiques objectivaient l'existence d'une méningocèle de petite taille. Ce retard de passage du produit de contraste est dû à l'étroitesse du collet. Lorsque le produit est passé, la manipulation du malade permet de préciser toutes les limites de la poche et parfois, comme dans l'observation numéro un, de donner une imprégnation diffuse de son contenu. La myélographie iodée peut permettre, en outre, l'exploration de tout l'axe rachidien et, si elle est faite par voie occipitale, de découvrir les éventuelles lésions associées.
Cependant, elle donne peu de renseignements sur le diamètre du collet : si celui-ci est trop large, le produit de contraste passe d'un seul coup ; s'il est trop étroit, il ne passera, comme nous l'avons constaté plus haut, que tardivement. C'est dire l'intérêt de clichés pratiqués après un délai de plusieurs jours, lorsque la poche n'est pas imprégnée au cours de l'examen. Enfin, le produit iodé reste en place et n'est pas nécessairement retiré en totalité lors de l'intervention si elle a lieu.

- La myélographie gazeuse en position de TRENDELENBOURG fut préconisée par LAINE (62). Elle donnerait plus de certitude immédiate.
Elle fournit des renseignements utiles sur la largeur du collet, et ne laisse aucun produit en place après l'examen.
Mais elle ne permet pas d'explorer tout l'axe rachidien, car le patient est en position de TRENDELENBOURG, ni de voir les lésions associées (cependant, à ce propos, des perspectives encourageantes sont à envisager grâce au perfectionnement de la technique).
- Choix de la technique de la myélographie.
Si le diagnostic est certain avant la myélographie, il importe peu qu'on utilise l'une ou l'autre méthode. Cependant, notre préférence va à la myélographie iodée car elle permet de vérifier s'il n'existe pas de tumeurs associées. Par contre, si le diagnostic de méningocèle sacrée antérieure est seulement évoqué, la myélographie gazeuse doit être électivement employée pour rechercher la malformation.

A partir du moment où la nature de la lésion est affirmée avec certitude, se pose un problème de diagnostic radiologique de la plus haute importance : il faut obtenir le maximum de renseignements sur le collet de la méningocèle et préciser son diamètre, sa disposition par rapport au fourreau dural. S'il existe un petit colle appendu à la face antérieure du sacrum, on est sûr alors qu'il ne contient pas d'éléments nerveux, et l'intervention chirurgicale pourra s'effectuer par la voie d'abord abdominale et réaliser l'exerèse du sac méningé.

2.- LES AUTRES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

La mise en évidence myélographique de la communication entre l'espace sous-arachnoïdien et le contenu de la poche affirme donc le diagnostic, mais la fréquence d'autres malformations associées et la possibilité du retentissement de la lésion sur les organes de voisinage obligent à s'entourer de précautions.

- Des explorations gynécologiques doivent dans les cas de stérilité, de fausses-couches à répétition et de dysménorrhée, préciser si les troubles gynécologiques sont dus à la poche elle-même, ou à des malformations de l'appareil génital. L'expérience prouve d'ailleurs que ces examens sont souvent pratiqués avant que le diagnostic de méningocèle ne soit porté, La nécessité, par exemple, de la cure d'un utérus didelphe va influer sur le choix de la modalité opératoire.

- L'exploration urologique doit également être soigneuse, car une dysurie, des infections urinaires à répétition, une anurie, peuvent découler d'une malformation urinaire. Une urographie intraveineuse, une cystoscopie, une cystographie avec cystomanométrie peuvent être nécessaires pour juger de l'importance du rôle de l'anomalie fonctionnelle de la vessie qu'entraîne son refoulement par la poche, ou d'une participation neurologique éventuelle. Chez une malade de LEIGH (63), la découverte, au cours de ce bilan, de polypes vésicaux fit repousser tout geste chirurgical sur la poche elle-même dont le rôle apparut secondaire dans la séméiologie.

- Le lavement baryté objective les effets de la compression par la méningocèle du signmoïde et du rectum surtout. Chez des enfants porteurs de sténose anale congénitale (cas de KAUFMANN (58), cet examen a permis de mettre en évidence un mégacolon secondaire. Il doit être pratiqué dans tous les cas où existe une séméiologie essentiellement rectale et intestinale.

Le diagnostic de la méningocèle sacrée antérieure repose donc sur un "trépied" pathologique relativement simple.

- 1° La clinique : l'examen essentiel est le toucher rectal qui affirme la situation rétro-rectale de la tumeur et en précise les caractères anatomiques. L'impulsion à la toux de la tumeur est un signe pathognomonique.

- 2° La radiographie simple du sacrum : il existe souvent un défect caractéristique "en cimeterre", mais toute agenésie sacrée partielle ou totale, mérite d'être retenue en faveur du diagnostic.

- 3° La myélographie, iodée ou gazeuse, affirme le diagnostic et permet d'étudier le collet de la méningocèle, ce qui offre le plus grand intérêt pour choisir le type d'intervention à envisager. Dans des cas très rares, le collet est si étroit parfois même réduit à un cordon fibreux, que la méningocèle se comporte comme un kyste exclu et ne peut être objectivée par la myélographie (comme dans le cas de GUIOT (43), par exemple). On peut alors utiliser une manoeuvre simple, préconisée par LUTH (66), et qui consiste à mesurer les variations de pression du liquide céphalo-rachidien lorsque l'on comprime la tumeur par toucher rectal. Selon CRAMER (24), cette manoeuvre apporte la même certitude diagnostique que la myélographie. Elle a pu, dans certains cas, montrer la communication entre la poche et le fourreau dural, alors que l'examen myélographique avait échoué. Mais elle ne fournit aucun renseignement sur la taille du sac ni sur le diamètre du collet.

2) - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Le diagnostic différentiel ne se pose, évidemment, qu'avant la myélographie.

Cliniquement, on peut mettre en cause presque toutes les tumeurs rétro-rectales, à commencer par les plus fréquentes, chordomes, tératomes et kystes dermoïdes, qui peuvent parfois apparaître fluctuants au toucher rectal et donner la sensation d'une tumeur rénittente. Chez la femme, on doit éliminer l'éventualité d'un kyste de l'ovaire incarcéré dans le pelvis.

Après la radiographie simple du sacrum, le diagnostic peut encore hésiter entre la méningocèle sacrée antérieure et les chordomes, tératomes, neurofibromes et kystes dermoïdes. En effet, ces tumeurs peuvent réaliser une érosion osseuse, par pression et expansion, et déterminer des aspects radiologiques identiques.

Ainsi, dans un cas de CRAMER (24), un kyste dermoïde était associé à un aspect d'hémi-agenésie sacrée. GUIOT (43) présente une observation dans laquelle un neurinome pré-sacré avait entraîné une vaste lacune osseuse érodant la presque totalité des quatre premières vertèbres sacrées. Par conséquent, il peut parfois être difficile d'affirmer la méningocèle avant l'examen myélographique.

Cependant, nous le répétons, à partir du moment où la méningocèle pré-sacrée fait partie des diagnostics envisagés, il faut s'interdire formellement toute ponction de la tumeur.

En conclusion, on peut affirmer que le diagnostic de la méningocèle sacrée antérieure repose essentiellement sur la connaissance de cette malformation. Il suffit d'y penser pour la reconnaître et, surtout, pour éviter des gestes lourds de conséquences.

IX - TRAITEMENT

1) INDICATIONS DU TRAITEMENT

Le traitement de la méningocèle sacrée antérieure est encore très controversé.
Toute considération thérapeutique, dans cette affection peu fréquente, doit être subordonnée à l'analyse de l'évolution spontanée. Or, comme nous l'avons vu en étudiant l'historique de la méningocèle sacrée antérieure (chapitre II), celle-ci est loin d'être favorable. Aussi, la majorité des auteurs s'accorde, actuellement, pour préconiser le traitement chirurgical de la lésion.

- Il est des cas où l'indication opératoire ne se discute pas : c'est lorsqu'il se produit, pour des raisons encore obscures, une augmentation rapide du volume de la méningocèle ; nous avons déjà signalé le fait que, même dans ce cas, le liquide céphalo-rachidien peut garder une composition normale.
De même, chez le nourrisson ou l'enfant jeune, où l'affection se manifeste souvent par une séméiologie tumorale, le retentissement entraîné par la méningocèle impose l'intervention.
Il est encore des cas où le traitement est indiqué par des complications aiguës, comme la rétention urinaire, ou par le caractère pénible des symptômes.
Enfin, actuellement, nous pensons que la découverte de la méningocèle sacrée antérieure chez une jeune femme, en période d'activité génitale, doit faire poser l'indication opératoire, ceci pour éviter une dystocie. MAHON et POUYANNE (77) avaient signalé la possibilité hypothétique d'obtenir un accouchement normal, en pratiquant un drainage lombaire continu au cours du travail. Mais il n'a pas été publié de cas plus récents où ce risque ait été couru. En effet, même sur une poche détendue par le drainage lombaire, le risque de rupture lors du passage du foetus nous paraît devoir être sérieux. Par ailleurs, il est toujours possible que le drainage lombaire soit inefficace si la méningocèle est exclue. Il semble plus sage, si le diagnostic de méningocèle n'a pas été porté avant la grossesse, de recourir à une césarienne, comme l'ont, d'ailleurs fait DELECOUR (25), JOHNSON (54), MAHON et POUYANNE (77).

- Parfois, l'indication opératoire apparaît discutable.
C'est le cas lorsque la méningocèle sacrée antérieure est découverte fortuitement, ou à l'occasion d'une séméiologie peu gênante, chez

l'homme adulte. Il s'agit, le plus souvent, de méningocèles de petite taille, à retentissement peu considérable.
Les seuls risques alors encourus paraissent être liés à une éventuelle augmentation rapide du volume de la poche (comme dans le cas de LAINE (62) ou à une fistulisation spontanée à la peau ou dans le rectum (comme dans le cas d'OBRADOR) (67).
Cependant, même si l'affection demeure latente, on est en droit de penser, s'il s'agit d'un homme jeune, que la méningocèle pourra, dans certains cas, augmenter progressivement son volume et entraîner plus tard des complications.
C'est pourquoi nous estimons que, là encore, il faut intervenir.

- Il nous reste à discuter une indication thérapeutique redoutable : celle qui se pose lorsqu'une manoeuvre dangereuse a entraîné une infection de la poche, et une méningite purulente. Nous avons vu que cette complication est grave, fréquemment mortelle. Nous pensons donc qu'il faut utiliser un traitement antibiotique majeur, en accordant une grande place aux injections intra-rachidiennes qui permettent d'atteindre l'infection à sa source, dans la poche de la méningocèle. L'intervention chirurgicale ne doit être tentée qu'après que l'on a obtenu la certitude de la sédation infectieuse, quel que soit le temps nécessaire.

2) - LES METHODES

Nous pensons pouvoir négliger les multiples voies de ponction utilisées surtout par les premiers auteurs, ponctions qui se sont révélées extrêmement dangereuses.
La méthode de traitement qui doit être envisagée est l'abord direct de la lésion et, essentiellement, de son collet. La fermeture de celui-ci, accompagnée, sinon de l'exérèse totale de la poche, du moins d'une réduction considérable de son volume, doit être obtenue.
Dans cette perspective, quatre voies d'abord doivent être discutées.

- la voie périnéale ano-coccygienne utilisée, ainsi que nous l'avons vu au chapitre II, par PUPOVAC (74), FAIRBAIRN (35), KENNEDY (60), et SANTY (92), semble n'avoir donné entière satisfaction qu'au premier de ces auteurs ; mais, dans ce cas, la méningocèle se présentait comme une tumeur de la marge de l'anus. Les malades de FAIRBAIRN et de

KENNEDY moururent de méningite. Dans le cas de SANTY, les difficultés de la dissection ont favorisé un hématome post-opératoire qui s'est fistulisé ; la guérison fut cependant obtenue en six mois.
Utilisée surtout pour la chirurgie du rectum, cette voie d'abord présente des inconvénients majeurs en ce qui concerne le traitement de la méningocèle sacrée antérieure : elle majore le risque infectieux ; surtout, elle donne un jour insuffisant sur le collet de la lésion, et en particulier, sur ses rapports avec les dernières racines de la queue de cheval. Ces rapports sont, en effet, extrêmement variables et doivent être contrôlés par la vue. Enfin, la voie périnéale ne se prête qu'à la résection de poches de petit volume. Dans les méningocèles de grande taille, la poche est souvent adhérente aux organes voisins. La dissection est laborieuse et expose à des hématomes post-opératoires, source d'infection méningée par le moignon dural et de fistules liquidiennes prolongées (comme dans le cas de SANTY (92)).
Actuellement, tous les auteurs s'accordent à exclure cette voie, ce qui ne l'empêche pas de demeurer parfois utile, comme dans le cas de GUIOT (43), où, après extirpation de la méningocèle par voie abdominale, elle fut utilisée pour, dans un second temps, enlever une tumeur associée, qui était un kyste épidermoïde.

- La voie fessière para-sacrée fut, comme nous l'avons vu, utilisée par plusieurs auteurs. GROSSMAN (42), et HADDAD (45), l'employèrent chez des enfants ; DEMEL (26), DRENNAN (27) et COLLER (22), chez des adultes. Elle a donné de bons résultats, sauf dans le cas de DRENNAN où la patiente décéda par méningite. Dans trois des observations citées, la méningocèle se présentait comme une tumeur fessière et il semble que cette voie soit élective pour cette forme anatomo-clinique, particulièrement fréquente chez l'enfant.
La voie para-sacrée est d'utilisation parfois évidente, car, dans la plupart des cas, existe une hémi-agénésie du sacrum. Elle a permis, en outre, à HADDAD (45) d'enlever, dans le même temps opératoire, un tératome associé. Certains lui ont reproché d'exposer à un risque infectieux important du fait d'une contamination d'origine rectale. Aussi, BARLOW (5) et d'autres auteurs préconisent-ils une stérilisation systématique de l'intestin avant l'intervention.
Par ailleurs, la voie para-sacrée présente les mêmes inconvénients

que la voie trans-sacrée postérieure en ce qui concerne la dissection de la face antérieure de la poche. Elle permet rarement une ablation complète.

- La voie trans-sacrée. Si les deux voies d'abord postérieures sacrées peuvent être considérées comme des voies neuro-chirurgicales, la voie trans-sacrée est la voie neuro-chirurgicale par excellence.
Proposée par HUNTER, BROWN et POWEL (13), cette voie d'abord fut utilisée dans de nombreux cas (pour le détail de ces cas, nous renvoyons le lecteur au chapitre II), dont les plus récents sont ceux du Professeur MANSUY (103), de VOGEL (108), de STRAND (99), d'AMACHER (4), d'OBRADOR (67), d'AARONSON (1), et du Professeur THIERRY dont nous présentons l'observation (observation n° 2
C'est elle qui a donné les résultats les plus constants : 25 interventions, 25 guérisons.
Comme nous l'écrivions plus haut, la voie trans-sacrée est la voie neuro-chirurgicale par excellence, car elle permet d'exposer sous contrôle de la vue la disposition des dernières racines de la queue de cheval au niveau du collet.
Elle est, par ailleurs, très aseptique.
Enfin, la voie trans-sacrée permet de vérifier l'existence éventuelle d'une tumeur associée et de l'enlever.
Mais son défaut le plus important est de ne pas toujours permettre la dissection de la face antérieure de la poche, ce qui enlève toute possibilité d'exerèse complète. Aussi LAINE et coll. (62), à la suite de HUNTER, BROWN et POWEL (13), préconisent la simple exclusion du sac après évacuation de son contenu par aspiration au travers du pédicule.,
En pratique, après laminectomie sacrée postérieure, ou excision des formations fibreuses qui remplacent la paroi postérieure du sacrum, on découvre le fourreau dural. La dure-mère est ouverte et on repère l'orifice de communication entre la poche et l'étui dure-mérien, ainsi que la disposition à ce niveau des dernières racines sacrées. Le contenu de la méningocèle est aspiré et la cavité explorée. On s'efforce alors de réduire l'importance de la poche en faufilant un certain nombre de points dans sa paroi, de manière à obtenir une fermeture partielle "en bourse". La fermeture est complétée par une

plastie de fascia lata fixée par voie intra-durale par des points qui évitent les racines collées aux parois. Les plans musculo-aponévrotiques et la peau sont refermés sans drainage.

L'exposé de cette technique appelle plusieurs remarques :

- lors du capitonnage de la poche, on court le risque de couder les uretères, dont on ne peut vérifier les rapports avec la méningocèle. Ce risque est d'autant plus sérieux qu'il existe souvent des lésions inflammatoires des voies urinaires.
- d'autre part, lors de la fermeture du collet, le respect des racines nerveuses présentes rend aléatoire l'étanchéité de la plastie de fascia lata.

C'est pourquoi, chez notre malade (observation n° 2), la masse rétro-rectale, bien qu'ayant diminué des deux-tiers de son volume, recevait encore l'impulsion à la toux.

- enfin, cette intervention laisse persister la poche. Même si son volume est réduit de façon importante, on ignore encore si la présence de cette tumeur kystique pré-sacrée est compatible avec l'accouchement par les voies naturelles.

- <u>la voie abdominale</u> suscite le plus de controverses. Elle semblait devoir être abandonnée après les condamnations portées par BROWN et POWELL (13) puis LAINE (62), mais GUIOT (43), il y a quelques années, lui a donné une nouvelle actualité. Plus récemment encore, MOUCHET et coll. (81) l'ont utilisée avec succès pour réaliser l'excision d'une méningocèle sacrée antérieure. Dans leur publication, ils exposent très complètement la technique de l'abord abdominal de la face antérieure du sacrum et de l'espace rétro-rectal, par mobilisation antérieure du rectum. C'est, d'ailleurs, la technique, qui était préconisée par GUIOT. Elle est empruntée à la chirurgie d'exerèse du rectum mais respecte sa continuité et sa vascularisation.

Par laparotomie médiane sous-ombilicale, on effectue une mobilisation du colon sigmoïde avec repérage des uretères gauche et droit. Puis un décollement rétro-rectal en passant derrière le pédicule hémorroïdal supérieur. Ce décollement est poursuivi le plus bas possible sur la face antérieure de la tumeur jusqu'au plancher pelvien. Le rectum ainsi mobilisé peut être récliné à droite ou à gauche, permettant aisément la dissection.

La voie d'abord abdominale est la seule à pouvoir permettre, dans certains cas, une cure parfaite de la lésion. En effet, facilitant la libération des adhérences de la méningocèle aux organes voisins, elle en rend possible l'exerèse totale avec la certitude de respecter les uretères et la vessie. De plus, elle permet la cure d'un éventuel utérus bifide associé, comme dans les cas de GUIOT (43) et de MOUCHET (81).

Cependant, tous les cas de méningocèles ne sont pas justiciables d'une exerèse par voie abdominale. En effet, cette voie ne rend pas toujours possible la fermeture du collet. Celui-ci est souvent assez large et sa ligature est impraticable. La suture de la brèche durale est alors presque impossible. Certains, comme COLLER et JACKSON (22), ayant commencé l'ablation par voie antérieure, ont dû y renoncer pour pratique, par voie périnéo-sacrée, une ligature du pédicule.
Par ailleurs, la voie abdominale ne permet pas de voir suffisamment les racines sacrées ni leur disposition par rapport au collet (Il importe en effet de respecter au moins une racine S 3 et le nerf honteux interne du même côté, afin de préserver une fonction anale correcte. Un sacrifice fonctionnel serait d'autant plus déplorable que cette chirurgie s'adresse à une tumeur bénigne).
En outre, l'abord antérieur ne permet pas d'enlever les tumeurs associées. GUIOT (43) et MOUCHET (81) durent, secondairement, en faire l'exerèse par voie périnéale.
Finalement, on doit limiter les indications de la voie abdominale aux formes à collet étroit, dont on est sûr qu'il ne contient pas de racines nerveuses, et appendu à la face antérieure du fourreau dural par un petit orifice, ce qui rend possible sa fermeture.
Les cas de GUIOT et de MOUCHET remplissaient au mieux ces conditions, puisque le collet des méningocèles était réduit à l'état de cordon fibreux et que la poche se comportait comme un kyste exclu de la circulation du liquide céphalo-rachidien.
Mais, en vérité, ces formes anatomiques particulières sont peu fréquentes, ce qui restreint considérablement le champ d'application de la méthode d'abord abdominal.
Nous devons enfin signaler, malgré ces réserves, que de nombreux auteurs ont pu réaliser avec succès l'exerèse de la lésion par cette voie antérieure (voir chapitre II). Dans certains cas (observation n° 2 d'AMACHER (4) par exemple), le collet de la méningocèle était très large.

3.- CHOIX DE LA METHODE

-IL est des cas favorables, ce sont ceux où la poche communique avec le fourreau dural par un petit collet appendu à sa face antérieure. Ces cas se prêtent à l'exerèse complète de la méningocèle par voie abdominale. Cependant, de tels cas demeurent assez rares.

-La majorité des cas ne remplit pas les conditions voulues. En effet, soit que le collet ait un fort diamètre, soit qu'il ait été mal objectivé par la myélographie, on ne peut être certain que des éléments nerveux ne passent pas à l'intérieur du pédicule. La visée curatrice doit alors se borner à l'exclusion de la poche et à la diminution de son volume.
La voie trans-sacrée postérieure est ici la plus indiquée.

4) - LES RESULTATS

Si l'indication chirurgicale était demeurée, jusqu'à une époque récente, assez réservée, ceci était probablement dû aux mauvais résultats obtenus dans les cas publiés avant la deuxième guerre mondiale. S'il est classique d'insister sur le grand nombre de décès par méningites ou fistulisation observées après des actes opératoires très variables (ponctions trans-sacrée), nous pouvons dire maintenant que, dans les 62 cas publiés depuis 1945, et dont nous possédons les observations, la proportion de guérison est extrêmement importante.
Parmi ces 62 cas, nous comptons :

- 25 malades non opérés dont l'un, publié par FLICKINGER (36) décéda d'une fistulisation spontanée dans le rectum. En ce qui concerne la patiente de JOHNSON (54), l'intervention était prévue deux mois après sa césarienne. Nous n'avons aucun détail sur l'évolution ultérieure des 23 autres malades.

- 9 malades ont fait une méningite après des gestes opératoires divers.

  - la patiente de JONES et AVANS (55) fit une méningite purulente mortelle après exérèse par voie abdominale.
  - le jeune malade de STRAND (99) subit une intervention par voie trans-sacrée avec ligature du collet et drainage de la poche. Une méningite récidivante força l'auteur à réintervenir en pratiquant l'exerèse du sac par voie abdominale.

- la malade de CRAMER (24) présenta uneméningite après qu'eût été pratiquée une masurpialisation de la poche à la vessie. On dut la réopérer et, par voie trans-sacrée, fut réalisé un capitonnage de la poche avec ligature du collet. Une nouvelle méningite s'ensuivit, mais qui guérit rapidement.

- la patiente de VOGEL (108) fut aussi opérée par voie trans-sacrée, avec aspiration du contenu de la poche et ligature du collet. L'intervention fut suivie d'une méningite peu grave.

- la jeune femme chez laquelle EDER (28) pratiqua une exerèse par voie abdominale fit une méningite post-opératoire et, finalement, guérit.

- la malade de SUTTON (100) présenta aussi une méningite après exerèse trans-abdominale. Elle en garda une lourde séquelle : paraplégie spastique par archnoïdite en D8.

- Un autre cas d'arachnoïdite spinale, de D7 en D10, fut opéré par JAFFE -(53). La malade avait subi antérieurement deux laparotomies avec, chaque fois, une drainage externe de la poche. A la suite de ces interventions, une infiltration diffuse des annexes du système nerveux central s'était développée, comme le montrait la myélographie, réalisant de D7 à D10 un véritable blocage avec compression médullaire. Une intervention neurochirurgicale fut pratiquée avec succès pour décomprimer la moëlle, mais une cortico-cothérapie dut être longtemps poursuivie, in situ et par voie générale, avant d'obtenir une guérison définitive.

- la malade du Professeur MANSUY (103) avait également subi un drainage externe de la poche de sa méningocèle. Après guérison de la méningite purulente consécutive, la poche put être capitonnée et le collet lié par voie trans-sacrée.

- chez la jeune femme dont nous présentons le cas (observation n° 2) une ponction trans-rectale avait été pratiquée. Après guérison de l'infection méningée sévère qui

suivit ce geste, le Professeur THIERRY put réaliser l'exclusion et le capitonnage de la poche par voie trans-sacrée.

- 1 malade a présenté des complications locales après une intervention par voie trans-sacrée avec exérèse du sac. Il s'agit de la patiente de BARLOW (5) qui fit un abcès profond au niveau du défect sacré, accompagné de signes méningés. L'abcès fut drainé et une antibiothérapie instituée. La malade guérit.
- 1 malade de ROWLANDS (88) subit sans préjudice une aspiration de la poche par voie abdominale, puis, plus tard, une ponction par voie ano-coccygienne.
- 1 malade de SHERMAN (95) subit aussi une ponction par voie para-sacrée, sans complication.
- Enfin, 24 malades ont guéri simplement après abord direct de la méningocèle, soit par voie trans-sacrée (14 cas) ou para-sacrée (1 cas), soit par voie abdominale (9 cas).

Au total, sur 38 patients opérés après 1945, on déplore un seul décès, ce qui permet d'évaluer la mortalité opératoire à 2,63 % (On rappelle qu'avant 1945, le taux de mortalité post-opératoire était de 50 %).

Il persiste cependant, après analyse de ces observations, une inconnue que nous n'avons pu nous-même lever : en effet, si nous connaissons au moins un cas (celui de BARLOW (5)) où une malade a pu accoucher normalement après exérèse de sa méningocèle, nous ignorons totalement si les patientes chez lesquelles la poche est restée en place, bien qu'exclue et largement diminuée de volume, ont pu mettre au monde un enfant par les voies naturelles. Aucun auteur n'a pu préciser cette notion.

La malade opérée en 1967 par le Professeur MANSUY, et dont nous avons repris l'observation (observation numéro un), a eu, depuis, deux enfants dont l'aîné est âgé de 3 ans. Les grossesses se sont déroulées tout-à-fait normalement. Cependant, en raison des antécédents pathologiques particuliers de cette femme, ses accoucheurs

ont préféré avoir recours, chaque fois, à une césarienne systématique.

Le problème demeure donc posé de l'avenir obstétrical des malades opérées selon une technique qui laisse en place la poche méningée.

X - CONCLUSIONS

Nous avons apporté une observation inédite et un ensemble de cas de méningocèle sacrée antérieure, dont le nombre dépasse à peine la centaine.
L'étude de cette observation a pu être couplée avec celle d'une malade, déjà publiée en tant que cas isolé.
L'affection demeure rare, et c'est probabelement pour cette raison qu'elle semble exposer toujours autant à des erreurs de diagnostic.

Notre travail s'inscrit donc dans la ligne d'un effort nécessaire de vulgarisation de la connaissance de cette lésion. Simplement connaître l'existence de la méningocèle sacrée antérieure c'est, pour un accoucheur ou pour un chirurgien, la possibilité d'éviter certains gestes aux conséquences catastrophiques pour le malade.

Mais ceci aurait été insuffisant si nous n'avions, à ce propos, colligé dans la littérature certaines notions nouvelles concernant l'étio-pathogénie, l'anatomie pathologique et la clinique de cette affection, et si nous n'avions repris le problème de sa discussion thérapeutique.

En effet, cette lésion est volontiers asymptomatique sauf, dans certaines formes du très jeune enfant où on la découvre à l'occasion d'une symptomatologie tumorale ou de malformations souvent associées de l'intestin terminal, de la sphère uro-génitale ou des dernières racines sacrées.

Lorsqu'elle n'est découverte qu'à l'âge adulte, c'est que, pendant longtemps, elle ne s'est accompagnée d'aucun désordre grave. Les risques qu'elle comporte alors sont essentiellement ostétricaux ; spontanément, il est extrêmement rare qu'elle se manifeste comme une tumeur abdomino-pelvienne à développement rapide, mais elle reste dangereuse si elle est méconnue ; en effet, à l'occasion d'une laparotomie ou d'un examen gynécologique, sa découverte peut entraîner des gestes lourds de conséquences.

On conçoit donc que l'attitude thérapeutique soit assez délicate et mérite une discussion extrêmemnt serrée. En effet, de par sa nature malformative même, cette lésion n'est, le plus souvent, pas susceptible de réfection parfaite, et tout geste chirurgical doit avoir, avant tout, en vue la prévision des complications possibles.

Le Président de Thèse :

Monsieur le Professeur H. VIARD

Vu et permis d'imprimer :

Dijon, le 8 Octobre 1973

Le Doyen,

Monsieur le Professeur F. CABANNE

TABLEAU GENERAL

DES CAS DE LA LITTERATURE

N°	AUTEURS	AGE SEXE	COTE	SYMPTOMES DE DEBUT	SYMPTOMES MAJEURS A LA PHASE D'ETAT	TRAITEMENT	RESULTAT
1	BRYANT (14) 1837	25 F		Constipation, dystocie	Masse rétro-rectale rompue	Extraction du foetus	Décès par péritonite
2	VIRCHOW (107) 1863	23 F	D	Incontinence urinnaire et faiblesse des membres inférieurs	Tumeur pelvienne, oedème du membre inférieur droit	Aspiration transvaginale	Décès par méningite
3	EMMET (32) 1871	36 F	D	Constipation, anurie, douleurs lombaires	Tumeur de la fosse iliaque droite	Aspiration transrectale	Décès par urémie et méningite
4	WEGNER (110) 1872	20 F	D	Tumeur fessière connue dès la naissance, rompue spontanément ; paralysies	Cachexie, fistulisation chronique	Aucun	Décès par complication de décubitus
5	HUGENBERGER (50) 1879	25 F	G	Prolongement du travail	Dystocie, faiblesse du membre inférieur gauche	Extraction du foetus	Décès par péritonite
6	KRONER (61) 1881	20 F	D	Augmentation du volume de l'abdomen	Malformations des pieds, tumeursabdominale	Aspiration transvaginale	Décès par méningite
7	THOMAS (101) 1885	28 F		Dysménorrhée, stérilité	Tumeur dépendant d'une malformation sacrée	Aucun	Inconnu
8	ID.	19 F		Douleurs locales, dysménorrhée	Kyste dépendant du sacrum	Aspiration transvaginale puis marsupialisation à la paroi vaginale	Décès par méningite

9	LOHLEIN(rapporté par COQUI (23) 1895	28 F		Constipation, douleurs dans le membre inférieur gauche	Dystocie	Délivrance après ponction transvaginales, laparotomie exploratrice, évacuation rectale	Guérison
10	BORST (10) 1898	3 mois	D				Décès
11	PUPOVAC (74) 1903	26 F	M	Douleurs abdominales basses	Kyste bombant à la marge de l'anus	Exérèse par incision ano-coccygienne	Guérison
12	NIBERDERDING (83) 1903	18 F	G	Douleurs abdominales	Masse pelvienne	Laparotomie, aspriation vaginale	Inconnu
13	WILLARD (111) 1904	4 mois F	D	Paraplégie	Tumeur lombo-abdominale	Aucun	
14	NEUGEBAUER (83) 1905	22 F	D	Constipation, dysménorrhée	Masse pelvienne	Ponction	Décès par rupture spontanée 3 semaines plus tard
15	GROSSMAN (42) 1906	6 mois M	D	Pollakiurie	Tumeur Fessière	Excision par voie para-sacrée	Guérison
16	FAIRBAIRN (35) 1911	18 F	D	Constipation, dysurie, dysménorrhée	Tumeur pelvienne	Résection par voie périnale	Décès par méningite
17	TILP (104) 1912	38 F	D	Constipation	Tumeur pelvienne	Aspiration transrectale	Décès par méningite

18	SCHULTZE (cité par TILP 104) 1912	F	D		Kyste abdominal	Exérèse par laparotomie	Décès par méningite
19	SAWICKI (cité par WEBER 109) 1914	25 F	M	Constipation	Masse pelvienne	Laparotomie, masurpialisation	Guérison
20	MAYO (cité par FLICK-INGER 36 1915	2? F		Constipation	Masse pelvienne	Laparotomie, drainage	Guérison
21	JUDD (cité par FLICK-INGER 36 1915	38 F				Exérèse par voie trans-sacrée	Guérison
22	COQUI (23) 1916	20 F	D	Dysurie et retention	Masse dens la concavité sacrée	Laparotomie, ligature du collet	Guérison après 6 mois de fistulisation
23	ROUX (87) 1918	8 M	G	Constipation et incontinence	Masse dans la concavité sacrée	Laparotomie, ligature du collet	Guérison
24	FRAZIER (38) 1918	52 F	M	Constipation, troubles urinaires	Masse dans la concavité sacrée, anesthésie en selle	Aucun	Inconnu
25	WEIBEL (cité par WEBER(109)1920	47 F	G		Tableau du kyste de l'ovaire	Exérèse par laparotomie	Décès par méningite

26	WEBER (109) 1921	27 F	M	Dysménorrhée, stérilité	Masse pelvienne	Laparotomie et ligature du collet	Guérison après méningite
27	KENNEDY (60) 1926	22 mois F	M	Constipation et défécation douloureuse	Tableau de polype rectal avec hémorragies	Excision trans-rectale	Décès par méningite
28	SABATINI (90) 1927	3 mois F	G	Anurie et constipation	Masse abdominale	Ponction	Décès par méningite
29	DEWEL (26) 1928	20 F	M	Constipation	Masse fessière	Excision par-sacrée	Guérison
30	EICHLER (31) 1928	15 F	M	Incontinence, constipation	Masse dans la concavité sacrée	Aucun	Inconnu
31	DRENNAN (27) 1929	21 F	D	Dysménorrhée	Masse dans la concavité sacrée	Excision para-sacrée	Décès par méningite
32	FICK (71) 1929	32 M	M	Constipation, douleurs dans les membres inférieurs, céphalées	Masse dans la concavité sacrée	Aspiration trans-rectale	Décès par méningite
33	LUTH (66) 1937	15 F	G	Constipation, tableau d'appendicite	Découverte de la masse lors de la laparotomie	Masurpialisation	Décès par méningite
34	SANTY (92) 1938	28 F	G	Constipation, pollakiurie, douleurs abdominales	Masse dans la concavité sacrée, abolition d'un achilléen	Exérèse par voie ano-coccygienne	Guérison après 6 mois de fistulisation

35	ADSON (21) 1938	22 F		Constipation, lombalgies irradiées dans le membre inférieur avec paresthésies	Masse pelvienne	Exérèse trans-sacrée	Guérison
36	HOLT (47) 1940	Enf.		Constipation	Masse dans la concavité sacrée		Décès par rupture au cours de l'examen rectal
37	SHIDLER (96) 1943	50 F	G	Septicémie avec douleurs dans les membres inférieurs	Masse dans la concavité sacrée	Ponction à travers le défect osseux (sacrum)	Décès par septicémie
38	Id.	29 M	G	Pollakiurie, pied bot et troubles trophiques	Masse dans la concavité sacrée	Aucun	
39	Id.	29 F	G	Constipation, dysménorrhée	Masse pelvienne	Exérèse trans-sacrée	Guérison
40	INGRAHAM (51) 1943	5 mois M		Constipation, troubles urinaires	Masse dans la concavité sacrée	Laparotomie, masurpialisation	Décès par septicémie
41	COLLER (22) 1943	22 F	D	Constipation	Masse dans la concavité sacrée	Echec de l'abord abdominal. Excision para-sacrée	Guérison
42	BROWN (13) 1945	26 F	G	Douleur sacrée, sciatique, incontinence	Masse dans la concavité sacrée, anesthésie en selle	Exérèse trans-sacrée	Guérison

43	ERICSSONN (34) 1945	33 F	D	Douleur sacrée, troubles de la défécation, incontinence urinaire	Masse rétro-rectale	Exérèse trans-sacrée	Guérison après fistulisation pendant un mois
44	FLICKINGER (36) 1946	41 F	D	Ménorragies	Tumeur pelvienne	Exérèse par laparotomie	Guérison
45	Id.	31 F			Fistualisation spontanée dans le rectum		Décès par méningite
46	EDER (28) 1949	27 F	G	Constipation, dysménorrhée	Masse pelvienne	Exérèse par laparotomie	Incontinence et méningite puis guérison
47	LOVELADY (64) 1949	Adult. F				Abord trans-sacré	Guérison
48	Id.	Adult. F				Abord trans-sacré	Guérison
49	SHERMAN (95) 1950	55 F	G	Lombalgies, incontinence	Masse pelvienne	Ponction para-sacrée	Inchangé
50	Id.	32 F	G		Masse dans la concavité sacrée	Aucun	Inchangé
51	Id.	40 F	D	Constipation	Masse rétro-rectale	Aucun	Inchangé

52	CALIHAN (17) 1952	24 F	D	Céphalées au cours de la défection	Masse dans la concavité sacrée	Aucun	
53	Id.	7 M	G	Constipation	Signes radiologiques	Aucun	
54	Id.	8 F	G	Douleurs locales	Signes radiologiques	Aucun	
55	LEIGH (63) 1954	18 F	M	Constipation, douleurs locales	Masse dans la concavité sacrée	Exérèse trans-sacrée	Guérison
56	Id.	48 F	M	Découverte fortuite	Masse dans la concavité sacrée	Exérès trans-abdominale	Guérison
57	Id.	45 F	D	Cystite aiguë	Masse dans la concavité sacrée	Aucun	
58	Id.	22 F	D	Polypes vésicaux	Masse dans la concavité sacrée	Aucun	
59	ROWLANDS (88) 1955	22 F	G	Dysurie puis rétention urinaire aiguë	Tumeur kystique présacrée	Laparotomie, aspiration. 8 mois plus tard ponction par voie ano-coccygienne. Césarienne 2 ans après	
60	Id.	22 F	D	Découverte fortuite	Tumeur rétro-rectale	Aucun	
61	LAINE (62) 1956	15 M	M	Augmentation du volume de l'abdomen	Tumeur abdominale	Fermeture du collet par voie trans-sacrée	Guérison

62	MARTIN (78) 1956	28 F	D	Lombalgiees puis sciatique	Douleurs et pertes de connaissance à la défécation	Fermeture du collet par voie trans-sacrée	Guérison
63	CONE (cité par HADDAD 45) 1957	32 F	G	Lombalgie et névralgie crurale, constipation	Masse dans la concavité sacrée	Exérèse trans-sacrée	Guérison
64	HADDAD (45) 1957	3 mois F	G	Masse fessière	Tumeur fessière et périnéale	Exérèse para-sacrée	Guérison
65	LAHON (77) 1958	20 F	G	Dystocie	Tumeur pelvienne rétro-rectale	Césarienne, abstention	
66	JONES (55) 1959	34 F	D	Pollakiurie, incontinence fécale ou constipation	Tumeur abdomino-pelvienne	Laparotomie et excérèse	Décès paf méningite
67	CRAMER (24) 1961	22 F	D	Douleurs pelviennes et lombaires, troubles urinaires, constipation	Tumeur abdomino-pelvienne, de situation rétro-rectale au TR	Laparotomie et masurpialisation à la vessie suivie de méningite. Puis ligature du collet par voie trans-sacrée	Méningite puis guérison
68	LOYGUE (65) 1962	24 F	M	Tumeur sus-pubienne, constipation	Tumeur sus-pubienne dysménorrhée	Exérèse trans-sacrée	
69	BARLOW (5) 1962	28 F	D	Constipation, rétention urinaire aiguë récidivante	Masse rétro-rectale, surface cutanée au niveau du sacrum ridée et plissée	Exérèse par voie trans-sacrée	Empyème au niveau de la zone d'exérèse puis guérison

70	GHIRARDI (41) 1962	25 M	M	Lombalgies, pollakiurie hématurie à l'effort, énurésie	Tumeur pelvienne palpable à l'abdomen, réflexes cutanés plus vifs à gauche		
71	SUTTON (100) 1963	34 F	D	Découverte fortuite, post-puerpérale	Masse pelvienne	Exérèse trans-abdominale	Méningite et arachnoïdite en D8
72	HENLTY (46) 1965	18 F	D	Vaginite, constipation	Masse périnéo-pelvienne	Fermeture du collet par voie trans-sacrée	Guérison
73	GUIOT (43) 1966	24 F	D	Fausse-couche, tumeur para-coccygienne douloureuse	Masse dans la concavité sacrée	Exérèse trans-abdominale	Guérison
74	SMID (98) 1966	Adult. F	M	Irrégularités menstruelles, constipation. Tableau de kyste de l'ovaire	Tumeur rétro-rectale	Aucun	
75	JAFFE (53) 1966	26 F	M	Tableau de compression médullaire. Pollakiurie, constipation. Trouble trophique d'un pied	Tumeur rétro-rectale Arachnoïdite de D7 à D10 due à 2 drainages externes antérieurs de la tumeur	Intervention neurochirurgicale pour décomprimer la moelle épinière dorsale	Guérison
76	DELECOUR (25) 1967	37 F	G	Enceint de 4 mois Constipation, douleurs pelviennes	Tumeur dans la concavité sacrée avec refoulement à droite de l'utérus gravide	Césarienne 3 semaines avant le terme et 6 semaines plus tard exérèse trans-sacrée	Guérison

77	KAUFMANN (58) 1967	2 à 1/2 M		Sténose anale	Signes radiologiques		
78	Id.	1 semaine M		Atrésie anale et rétrécissement secondaire pyurie récidivante	Signes radiologiques		
79	Id.	5 mois ½ M		Sténose anale	Signes radiologiques		
80	Id.	Nouveau né F		Astrésie anale, abouchement ectopique du rectum	Signes radiologiques		
81	ID,	8 mois ½ M		Sténose anale	Signes radiologiques		
82	Id.	6 ans ½ M		Sténose anale pyurie récidivante	Signes radiologiques		
83	Id.	6 ans ½ M		Encoprésie symptomatique ; énurésie, pyurie chronique	Signes radiologiques		
84	MANSUY (103) 1968	19 F	D	Syndrome abdominal aigu	Méningite	Fermeture du collet par voie trans-sacrée, capitonnage de la poche	Guérison

85	MACHER (4) 1968	36 F	G	Douleur sacrée, incontinence des matières	Tumeur rétro-rectale anesthésie du côté gauche du périnée	Exérèse trans-abdominale	Guérison
86	Id.	46 M	D	Douleurs pelviennes, dysurie, rétention urinaire et incintinence constipation rebelle	Masse abdomino-pelvienne, de siège pré-sacrée au TR	Exérèse trans-abdominale	Guérison
87	Id.	35 F	G	Lombalgies, troubles rectaux, incontinence sphinctérienne	Hypoesthésie en selle masse rétro-rectale	Exérèse trans-abdominale	Guérison
88	Id.	35 M	D	Lombalgies, constipation, troubles sphinctérieux	T. R. normal, signes radiologiques	Aucun	
89	Id.	50 F	D	Lombalgies, brûlures périnales, faiblesse du membre inférieur gauche, constipation	Hypoesthésie du périnée T. R. normal, signes radiologiques	Ligature du collet par voie trans-sacrée, capitonnage de la poche	Guérison
90	CERADOR (67) 1968	45 M	G	Pus et mucosité dans les selles, fistule rectale	Fistule péri-anale du L. C. R.	Ligature du collet par voie trans-sacrée, capitonnage de la poche	Guérison
91	Id.	38 F	D	Lombo-sciatique exagérée par la toux, l'effort, la défécation, paresthésies du membre inférieur droit, constipation	Signe de Lassège à droite, examen rectalenégatif, signes radiologiques	Ligature du collet par voie trans-sacrée, section du pédicule	Guérison

92	COHN (21) 1969	3 F	D	Constipation, infections urinaires méningite, sténose anale congénitale	Masse rétro-rectale		
93	Id.	8 F		Constipation rebelle, sténose anale congénitale	Examen rectal normal, signes radiologiques		
94	Id.	27 F		Hypoplasie de la jambe gauche depuis la naissance, pied gauche en varus équin. Pyélonéphrite chronique constipation et incontinence des matières	Signes radiologiques Utérus didelphe		
95	Id.	Adult. F		14 accouchements tous dystociques tumeur proevia ponctionnée ; syringomyélie	Masse dans la concavité sacrée		
96	OBRADOR (68) 1969	51 M	D	Lombalgies, céphalées, impuissance sexuelle	Signes radiologiques	Ligature du collet par voie trans-sacrée	Guérison
97	JOHNSON (54) 1970	21 F		Enceinte de 2 mois Céphalées, constipation opiniâtre, troubles visuels lors des périodes de constipation, douleurs pelviennes	Tumeur abdo-mino-pelvienne, de siège rétro-rectal	Césarienne. Intervention sur la tumeur prévue 2 mois plus tard	

98	VOGEL (108) 1970	15 F		Douleurs pelviennes, dysménorrhée infection urinaires constipation, céphalées surtout pendant les règles	Masse dans la concavité sacrée	Fermeture du collet par voie trans-sacrée	Méningite puis guérison
99	MARONSON (1) 1970	13 mois M	G	Constipation	Imperforation anale, anus déplacé en avant Tumeur rétro-rectale	Fermeture du collet par voie trans-sacrée	Guérison avec persistance de la constipation
100	STRAND (99) 1971	10 M		Syndrome de MARFAN, lombalgies, troubles du transit intestinal, céphalées	Masse rétro-rectale	Fermeture du collet par voie trans-sacrée, drainage, méningite puis exérèse trans-abdominale	Guérison
101	CHOVNICK (20) 1971	50 M	D	Rétention urinaire chronique, constipation	Masse abdominale pelvienne, rétro-péritonéale. Hypoesthésie du périnée	Exérèse par voie abdominale	Guérison
102	SHAKER (94) 1971	16 mois F	G	Constipation, selles en "rubans", infection péri-anales	Sténose anale et fistule anale masse rétro-rectale	Aucun	
103	MACIEJEWSKI (75) 1972	4 M	G	Episodes de subocclusion	Tumeur abdominale duplication rénale droite	Excision par voie abdominale	Guérison
104	MOUCHET (81) 1972	Adult F			Tumeur retro-rectale utérus didelphe	Exérèse trans-abdominale	Guérison
105	THIERRY 1973	23 F		Constipation, céphalées, découverte fortuite à l'examen du 1er trimestre de la grossesse	Tumeur rétro-rectale	Ponction trans-rectale, suivie de méningite Fermeture du collet par voie trans sacrée, capitonnage	Guérison

BIBLIOGRAPHIE

1.- AARONSON, I.

Anterior Sacral Megingocele, AnalCanal Duplication Cyst and Covered Anus Occuring in One Family

J. Pediatr. Surg., 1970, 5, 559-563

2.- ADSON, A. W.

Spina bifida cystica of the pelvis : Differentiel diagnosis and surgical treatment
Minnesota med., 1938, 21, 468

3.- ALEXANDER, C. M. et STEVENSON, L. G.

Sacral spina bifida, intrapelvic meningocele and sacro-coccygeal teratoma ; report of case
Am. J. Clin. Path., 1946, 16, 466-471.

4.- AMACHER, A. L., AND al.

Anterior Sacral Meningocele
Surg. Gynéc. Obtét., 1968, 126, 986-994.

5.- BARLOW, D., GRACEY, L.

Anterior Sacral Meningocele causing urinary retention
Brit. J. Surg. , 1962-1963, 50, 732-734.

6.- BELL, H.H.,

Anterior spina bifida and its relation to persistence of the neurenteric canal.
J. Nerv. Ment. Dis, 1945, 57, 445

7.- BENTLEY, J.F.R., SMITH, J.R.

Developmental Posterior Enteric Remnants and Spinal Malformations
The Split Notochord Syndrome
Arch. Dis. Child. , 1960, 35, 76.

8.- BLUMEL, J., and al.

Partial and Complete Agenosis or Malformation of the Sacrum with Associated Anomalies.
J. Bone Joint. Surg., 1959, vol. 41-A, 3, 497-518

9.- BOGEL, E.H.

Meningocèle sacrée antérieure, problème gynécologique, rapport d'un cas
Obstét. and Gynéc., 1970, 36, n° 5, 766-768

10.- BORST, M.

Die angeborenen Geschwülste der sacralregion. Zusammenfassendes Referat.
Zentralh. f. allg. Path. und path., Anat. Jena, 1898,9,449.

11.- BOOTH, A. E.

Lateral thoracic meningocele
J. Neurol. Neurosurg. Psychiat., 1969, 32, 2, 111-115

12.- BREMER, J. L.

- Diverticula and duplications of the intestinal tract. Arch; Path. (Chicago), 1944,38,132

- Dorsal intestinal fistula : accessory neurenteric canal ; diastematomyelia A.M.A. Arch. Path., 1952, 54, 132

- Congenital Anomalies of the Viscera Harvard Univ. Press. Cambridge - Mass, 1957 (chapter 4)

13.- BROWN, M.H. et POWELL, L.D.

Anterior sacral meningocele J. Neurosurg., 1945, 2, 535-538

14.- BRYANT.

Case of deficiency of the anterior part of the sacrum with a thecal sac in the pelvis, similar to the tumour of spina bifida Lancet, 1837-1838, 1, 358.

15.- BUNNIGE, M.

Meningocele sacré antérieur Zbl. CHIR., 1961, 86, 39, 2081-2085

16.- BURROWS, F.G., et al.

The split notochord syndrome Brit. J. Radiol., 1968, 41, 844-847

17.- CALIHAN, R. J.

Antérior sacral méningocèle. Radiology, 1952, 58, 104-108

18.- CAMPBELL, J.B.

Congenital anomalies of neural axis : surgical management based on embryologic considerations. Am. J. Surg., 1948, 75, 231-256

19.- CECOTTO, C., et al.

Normal and Pathologic myelo-Vertebral embryology. Classification of myelo-vertebral malformations. Anterior and posterior myelo-vertebral malformations.

Minerva Neuro-chir., 1968, 12, 3-105

20.- CHOVNICK, S.D

Anterior sacral meningocele as a cause of urinary retention.

J. Urolog., 1971, 106,371- 374

21.- COHN, J., et al.

Hereditary defect of the sacrum and coccyx with anterior sacral meningocele. Acta Paediat. Scand., 1969, 58, 268-274

22.- COLLER, F.A., et JACKSON, R.G.

Anterior sacral meningocele
Surg. Gynec. Obst., 1943, 76, 703-704

23.- COQUI

Beitrag zur Kasuistik. Diagnose et therapie der meningocele sacralis anterior

Zschr. Geburtsh. v. Gynäk, 1915, 78,609

24.- CRAMER, H.

Meningocele sacralis Ventralis
Acta Neuro-chir., 1961, 9, 139-150

25.- DELECOUR, M., et al.

Tumeurs praevia d'étiologie exceptionnelle : Meningocèle pelvienne avec spina bifida sacré antérieur.

Gynéc. Obstétr. (Paris), 1967, 66, 501-505

26.- DEMEL, R.

Meningocele sacralis anterior

Deutsche Ztschr. f. chirur., 1928, 209, 90-97

26.- DRENNAN, A.M.

Anterior sacral meningocele

J. Path. Bact., 1929, 32, 843

28.- EDER, D.

Anterior sacral meningocele ; survey of literature and report of cases.

Bull. Los Angeles, Neurol., Soc., 1949, 14, 104-112

29.- EERLAND, L.D.

Presacrals cysts and tumours

Arch. Chir. Neerl., 1966, 18, 5-31

30.- EHRLICH, E.

Uber einen Fall von multiplen Meningektasien bei Hypertrophia cerebri.

Frankf. Zschr. Path., 1909, 3, 358

31.- EICHLER, P.

Zur Diagnose des spina bifida anterior

Frtschr. a. d. Geb. d. Röengenstrahlen, 1927, 36, 776

32.- EMMET, T. A.

A rare form of spina bifida, the sac projecting into the abdominal cavity, and of a sitze to present features in common with an ovarian cyst.

Am. J. Obst., 1871, 3, 623.

33.- ENDERLE, C.

Meningocele intrmasacrale occulto (rivelato con la mielografia.)

Riv. Neurol., 5, 418-423

34.- ERICSSON, N.O.

Meningocele Ventralis regionis sacralis
Nordisch Medicin, 1945, 27, 1465-1468

35.-FAIRBAIRN, J.S.

Pelvic cysts due to spinal meningocele with notes of a case.

J. Obst. Gynaec. Brit. Emp., 1911, 20, 1

35 bis.-
FALLON, M., et al.

Mediastinal cysts of fore-gut origin associated with vertebral abnormalities.

Brit. J. Surg, 1954, 41, 520.

36.- FLICKINGER, F.M. et MASSON, J.O.

Bilateral Petit's Hernia and an anterior sacral meningocele occuring in the same patient.

Am. J. Surg., 1946, 71, 752-759.

37.- FOWLER, I.

Responses of Chick neural tube in mechanically produced spina bifida

J. exper. Zool., 1953, 123, 115.

38.- FRAZIER, C.H.

Surgery of the spine and spinal cord

Appleton and C°, New York, London, 1918, p. 300

39.- FREEDMAN, B.

Congenital absence of sacrum and coccyx. Report of cases and review of literature.

Brit. J. Surg., 1950, 37, 299.

40.- GARDNER, W. J.

- Diastematomyelia and Klippel-Feil syndrome : relationship to hydrocephalus, syringomyelia, meningocele, meningomyelocele and iniencephalus.

Cleveland clin. Quart., 1964, 31, 19

- Embryologic origin of spinal malformations.

Acta Radiol. Diagn., 1966, 5, 1013-1023

41.- GHIRARDI, L., et RAMELLA, G.

Su di un raro caso di meningocele sacrale anteriore

Minerva Med., 1962, 53, 1362

41 bis.-
GIROUD, A., et LELIEVRE, A.

Eléments d'embryologie (7ème édition)
1965, Librairie Le François, PARIS

42.- GROSSMANN, E.

Eine selteme Form der Spina bifida cystica ;
Myelomeningocele sacralis anterior

Jahrb. f. Kinderh., 1966, 63, 224.

43.- GUIOT, G, et coll.

Deux cas de tumeurs pré-sacrées rétro-rectales (neurinome et méningocèle) extirpées par voie abdominale.

Mém. Ac. Chir., 1966, 92, 261-271.

44.- GUILLERMO, C., et al.

Presacral cyst an incommon entity : report of a case and review of the literature.

Am. Surg., 1972, 38, 448-450.

45.- HADDAD, F.S.

Anterior sacral meningocele. Report of two cases and review of the literature.

Canad. J. Surg., 1957-1958, 1, 230-242

46.- HENLEY, R.B., et LAWRENCE, L.B.

Pelvic meningocele. A case report

J. Neurosurg., 1965, 23, 206-207

47.- HOLT, L.E., et HOWLAND, J.

Holt's diseases of infancy and childhood, revised by L.E. Holt, Jr, and R. Mc Intosh, II th ed.,

48.- HOLTZER, H.

Experimental analysis of development of spinal column I. Response of precartilage cells. to size variations of spinal cord.

J. exper. Zool., 1952, 121, 121

49.- HOWIESON, J. et coll.

Expansion of subarachnoid space in lumbosacral region.

Radiology, 1968, 90, 488-492

50.- HUGENBERGER, T.

Ein Schrägovales rachitish - hydrorrhachisches Becken.

Arch. f. Gynaek., Berl., 1879, 14, 1

51.- INGRAHAM, F.D., et HAMLIN, H.

Spina bifida and cranium bifidum.

New England J. Med., 1943, 228, 631-641

52.- JACKMANN, R.H., et coll.

Retro-rectal tumors.

J.A.M.A., 1951, 145, 13, 956.

52 bis.-
JACKSON, F.E.

Neurenteric cysts. Report of a case of reurenteric cyst with associated chronic meningitis and hydrocephalus.

Journ. Neurosurg., 1961, 18, 678-682.

53.- JAFFE, R.

Anterior sacral meningocele. Report of a case

Obst. and Gynec., 1966, 28, 684.

54.- JOHNSON, L?H?

Pregnancy associated with an anterior sacral meningocele : case report

Southern Med. J., 1970, 63, 432-434

55.- JONES, J.D.L., et EVANS, J.G.

Anterior sacral meningocele

J. Obst. Gyn. British emp., 1957, 66, 477-479

56.- JOSEPH, R.A., and Mc KENZIE, T.

Occult intrasacral meningocele

J. Neurol. Neurosurg. Psychiatr., 1970, 33, 493-496

57.- KAK, V.K., et al.

Occult intrasacral meningocele

Neurochirurgie (Stuttg.), 1972, 15, 148-152

58.- KAUFMANN, H.J.

Anterior sacral meningocele

Ann. Radiol. (Paris), 1967, 10, 121-128

59.- KEEN, J.A.

Genesis of spina bifida and allied congenital defects

Clin. Proc., 1948, 7, 162-172

60.- KENNEDY, P.L.J.

An unusual rectal polyp : anterior sacral meningocele

Surg. Gynec. Obst., 1926, 43, 803-804

60 bis.- KLUMP, T.E.

Neurenteric cyst in the cervical spinal canal of a 10 week-old boy. Case report

Journ. Neurosurg., 1971, 35, 4, 472-476

61.- KRONER, T. et MARCHAND, F.

Meningocele sacralis anterior : ein Beitrag zur Kenntnis der Beckencysten.

Arch. f. Gynaek., Berl., 1881, 17, 444

62.- LAINE, WEMEAU, DELANDSHEER et GALIBERT

Enorme meningocèle abdomino-pelvienne en rapport ave un spina bifida sacré antérieur. Exclusion du sac par voie postérieure trans-sacrée. Guérison.

Mém. Ac. Chir., 1956, 82, 65-73

63.- LEIGH, J.F. et ROGERS, J.V.

Anterior sacral meningocele

Am. J. of Roentgenol. Radiumth. and Nucl. Méd., 1954, 71, 808-812

64.- LOVELADY, S.B., et DOCKERTY, M.B.

Extragenital pelvic tumors in women

Amer. J. Obst. 1949, 58, 215-236.

65.- LOYGUE, J., CARON, J.P. et GARBAY, M.

Un cas de meningocèle pré-sacrée à développement abdomino pelvien associée à plusieurs malformations dysraphiques viscérales.

Mém. Ac. Chir., 1962, 88, 265-271

66.- LUTH, G.

Zur Praktisches Bedeutung der Spina Bifida sacralis anterior

Zentralbl. of Chir., 1937, 64, 15

67.- OBRADOR, S, BLASQUEZ, M.G. und CORDOBA, A.

Zwei fälle von sakro-pelvischen Meningozelen
Acta Neurochir., 1968, 19, 198-204

68.- OBRADOR, S, BOIXADOS, J.R., CORDOBA, A.

Un caso de meningocele sacro-pelvico

Rev. Clin. Esp., 1969, 115, 55-58

69.- OLSZEWSKI, Z et al.

Meningocele anterior

Pczegl. Lek., 1967, 23, 583-584

70.- PALAZZOLI, A

Rilievi clinici e patogenetici su un caso di meningocele sacrale occulto simulante un érnia discale.

Bol. Soc. Medic Chir., 1963, 17, 203-225

70 bis.-
PATTEN, B.M.

Embryological states in establishing of myeloschisis with spina bifida.

Am. J. Anat., 1953, 93, 365-395

71.- PICK, B.P.

A case of meningocele

Brit. M. J., 1929, 2, 46

72.- POPPI, J.

Urine retention and massive edema of the lower extremitis due to congenital presacral cyst

Presse medic. Argent., 1965, 52, 316-321

73.- POUYANNE L., MAHON, R., MARTIN, RL., MAS, J. et FOURNIER, M.

Dystocie chez une primipare par meningocele sacrée antérieure.

J. Radiol. Electrol. 1958, 39, n° 9-10, 655-656

74.- PUPOVAC, D

Zur Kenntnis der pathologischen Anatomie und Genese der Hydromeningocele sacralis anterior

Arb. Geb. Klin. Chir., 1903, 1, 533

75.- MACIEJEWSKI, A.

Anterior meningocele presenting adbominal swellings

J. Pediatr. Surg., 1972, 7, 48-49

76.- MARWEDEL, G.

Ein Fall von persistierendem Urmund beim Menschen.

Beitr. Klin. Chir., Tübingen, 1901, 29, 317.

77.- MAHON, R., POUYANNE, L., SOUMIREU-MOURAT, J. et FOURNIER M.

Tumeur praevia par méningocèle pré-sacrée.

Gyn. Obst., 1958, 57, 338-341.

78.- MARTIN, P., HASAERTS, R, THUMERELLE, G.

La meningocèle sacrée antérieure

Acta chir. Belg., 1956, 48, 437-443

79.- MILES, J. PENNYBACKER, J. et SHELDON, P.

Intrathoracic meningocele : Its development and association with neurofibromatosis.

J. Neurol. Neurosurg. Psychiatr., 1969, 32, 2, 99-110.

79 bis.-
MILLIS, R.R. and HOLMES, A.E.

Enterogenous cyst of the spinal cord with associated intestinal reduplication, vertebral anomalies and a dorsal dermal sinus. Case report.

Journ. Neurosurg., 1973, 38, I, 73-77.

80.- MORGAGNI, J.B.

The seats and causes of diseases investigated by anatomy. 3 vols. Translated by Benjamin

Alexander, A Millar and T. Cadell, London 1769

81.- MOUCHET, A., MARQUAND, J et BOITIAS, CL.- F.

Abord abdominal de la face antérieure du sacrum et de l'espace rétro-rectal par mobilisation antérieure du rectum. Technique et indications

J. Chir. (Paris), 1972, 103, 109-118

82.- MURCZYNSKI, C. et al.

Agenesis and dysraphie of the sacrum and coccyx

Radiol. Diagnos. (Berlin), 1969, 10, 67-76

83.- NEUGEBAUER VON, F.

Hydromeningocele sacralis anterior. Eine höchst seltene eigene Klinische Beobachtung mit Rücksichtigung der einschlägigen Kasuistik.

Beitr. u. d. ges. Gynaek. u. Geburts, 1904, 9, 198

84.- NIEBERDING, W.

Zur Kasuistik der Meningocele sacralis anterior.

Munchen. Med. Wchnschr., 1904, 51, 1384.

85.- NINI, N.n TABET, M. et TABBARA, W.

Méningocèle à développement abdominal. A propos d'un cas.

Ann. chir. Infant., 1967, VIII, 2, 119-126

86.- ROBINSON, H.B.

A case of spina bifida (meningocele) in which the tumour made its exit through a defect at the side of the spinal column and formed an intraabdominal cyst.

Tr. Clin. Soc. Lond., 1902-1903, 36, 200.

87.- ROUX, S.

Contribution à l'étude de la méningocèle sacrée antérieure.

Rev. Med. Suisse Romande, 1918, 38, 47.

88.- ROWLANDS, B.C.

Anterior sacral meningocele. Report of two cases.

Brit. J. Surg., 1955, 43, 301-304.

89.- RAO, S.B. et al.

Lumbosacral meningocele in an adult. A case report

J. Postgrad Méd., 1971, 17, 91-92

90.- SABATINI, L.

Sacro-meningocele posteriore e anteriore misto a formazione teratomatosa.
Policlino (Ses. Med.), 1927, 34, 254.

91.- SALMON, M., AUBRESPY, P., MANGIAPAN, I. et BIMAR . J.

Enorme méningocèle abdomino-sacrée vraisemblable chez un nourrisson ; complications urinaires graves ; Drainage péritonéal et sous-péritonéal - guérison de trois ans.

Ann. Chir. Inf. 1961, II, 1, 5-12.

92.- SANTY, P.

Méningocèle pré-sacrée.

Lyon Chir., 1938, 35, 446.

93.- SCHON, A et SALVI, F.

Conciderazioni sul meningocele sacrale anteriore (Descrizione de un caso).

Riv. Path. Neuro. Meud., 1965, 86, 493-512.

93 bis.-
SCOVILLE, W.B., MANLAPAZ, J.S., OTIS, R.D., et CABIESES, F.

Intraspinal enterogenous cyst.

Journ. Neurosurg., 1963, 20, 8, 704-706.

94.- SHAKER, I.J., LANIER, V.C., AMOURY, R.A.

Congenital Anal Stenosis with anterior Sacral Meningocele.
J. Pediatr. Surg., 1971, 6, 177.

95.- SHERMAN, R.M., CAYLOR, H.D., LONG, L.
Anterior sacral meningocele.
Am. J. Surg., 1950, 79, 743-747

96.- SHIDLER, F.P., RICHARDS, V.
Anterior sacral meningocele ; report of three cases.
Ann. Surg., 1943, 18, 913-918.

97.- SILVIS, R.S., RIDDLE, L.R., CLARK, G.G.
Anterior sacral meningocele
Amer. Surg., 1956, 22: 554

98.- SMID von, J., UHMANNOVA, V.
Meningocele praesacralis
Zbl. Gynaek., 1966, 88, 974-976.

99.- STRAND, R.D., EISENBERG, H.M.
Anterior sacral meningocele in association with MARFAN's Syndrome.
Radiology, 1971, 99, 653-654

100.- SUTTON, D.
Sacral cysts.
Acta Radiol., 1963, 1, 787-795.

101.- THOMAS, T.G.
Pelvic spina bifida
Gaillard's M.J., N. Y., 1885, 39, 237.

102.- THOMFORD, N.R. et al.
Presacral meningocele. Case report with discussion.
Ohio Med. J., 1970, 66, 55-59. (Introuvable)

103.- THIERRY, A., ARCHIMBAUD, J.P., FISCHER, G. MANSUY, L.
La méningocèle sacrée antérieure. Revue de la littérature et présentation d'un cas.
Neuro-chirurgie, 1969, 15, 5, 389-412.

104.- TILP.
Spina bifida sacralis
Verhandl. d. deutsch. path. Ges., 1912, 15, 415.

105.- TYLICKI, M.
Presacral cysts
Pol. Tyg. Lek., 1966, 21, 1855-1857.

106.- VICHI, G.F. et POCCIANTI, F.

Su di un caso di meningocele sacrale anteriore associato a teratoma sacro-coccigeo in un lattante.

Minerva Chir., 1961, 16, 8, 504-511

107.- VIRCHOW, R.

Die Krankhaften Geschwülste.

Vol. I August, Hirschwald - Berlin, 1863, p. 189

108.- VOGEL, E.H.

Anterior sacral meningocele as a gynecologic problem. Report of a case.

Obstet. Gynecol., 1970, 36, 766-768

109.- WEBER, E.A.

A propos d'un cas de méningocèle antérieure sacrée.

Rev. Franc. de Gynec. et d'Obst., 1921, 16, 377.

110.- WEGNER

Becken mit congenitaler hydromeningocele sacralis

Ber. u. d. Ges. Gynaek., u. Geburts, Berlin, 1872, 1, 83

111.- WILLARD, D.F.

Spina bifida with anterior opening, forming abdominal cyst.

Ann. Surg., 1904, 39, 612

112.- WILLIAMS, D.L. and NIXON, H.H.

Agenesis of the sacrum.

Surg. Gynec. Obst., 1957, 105, 84.

113.- YOUNG, I.S. and BRUWER, A.J.

The occult intrasacral meningocele

Amer. J. Roentgen, 1969, 105, 390-399.

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION ..... p. 1

I - DEFINITION ..... p. 3

II - HISTORIQUE ..... p. 6

- 1° Evolution de la connaissance des tableaux cliniques.
- 2° Evolution de la thérapeutique.

III- ETIOLOGIE ..... p. 14

- I Données étiologiques comparées - Fréquence.
- II Données étiologiques cliniques.

IV - PATHOGENIE ..... p. 22

- A) Rappel sur le développement embryologique normal du canal rachidien.
- B) Problèmes pathogéniques posés par l'existence de la méningocèle sacrée antérieure.
- C) Théories pathogéniques.
- D) Conclusion.

V - ANATOMIE PATHOLOGIQUE ..... p. 37

- 1° - La Malformation osseuse.
- 2° - La Méningocèle.
- 3° - Les lésions associées.

VI - PRESENTATION DE DEUX OBSERVATIONS ..... p. 45

VII- ETUDE CLINIQUE..... p. 51

- 1) Les symptômes caractéristiques.
- 2) Les circonstances de découverte

VIII- DIAGNOSTIC ..... p. 61

- 1) Diagnostic positif
- 2) Diagnostic différentiel

IX - TRAITEMENT..... p. 69

- 1) Indications du traitement
- 2) Les Méthodes
- 3) Choix de la méthode
- 4) Les résultats

X - CONCLUSIONS ..... p. 79

TABLEAU GENERAL ..... p. 81

BIBIOGRAPHIE ..... p. 95